

TRICUSPIDALATRESIE

Heribert Heinz König

1977

Aus der Kinderklinik der Universität München

Direktor: Prof. Dr. med. Betke

TRICUSPIDALATRESIE

Inaugural- Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
an der Ludwig Maximilians-Universität zu München



vorgelegt von

Heribert Heinz König

aus

Hausham

Jahr

1976

Mit Genehmigung des Fachbereichs Medizin der Universität
München

Berichterstatter: Prof. Dr. med. K. Bühlmeier

Mitberichterstatter: Prof. Dr. med. Betke

Dekan: Prof. Dr. med. Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 29.3.1977



INHALTSVERZEICHNIS

=====

	Seite
A EINLEITUNG	1
B LITERATUR	2
1. Historischer Rückblick	2
2. Häufigkeit des Herzfehlers	3
3. Ätiologie	3
4. Pathogenese	4
5. Pathoanatomie und Pathophysiologie	5
6. Hämodynamik	6
7. Klinische Symptomatologie	6
8. Diagnostik durch Eäktrokardiographie	8
9. Befunde bei der Auskultation	10
10. Röntgenbefunde	11
11. Laborbefunde	12
12. Herzkatheteruntersuchung	13
13. Angiocardiographie	14
14. Differentialdiagnose	15
15. Prognose und Lebenserwartung	16
16. Therapie	17
C MATERIAL UND METHODDIK	20
I. Methodik	20
II. Krankengut	22
1. Fall: Tricuspidalatresie ohne Trans- position mit verminderter Durch- blutung der Lunge	23
2. Fall: Tricuspidalatresie ohne Trans- position mit normaler oder ver- mehrter Lungendurchblutung	26

3. Fall: Tricuspidalatresie mit Transposition und verminderter Lungendurchblutung	29
4. Fall: Tricuspidalatresie mit Transposition und vermehrter Lungendurchblutung	32

D EIGENE UNTERSUCHUNGEN

UND ERGEBNISSE 35

I. Anamnese	35
II. Klinischer Befund (Tabelle)	35
III. Spezielle Befunde	37
a) Auskultation	37
b) Laborbefunde (Tabelle)	37
c) Elektrokardiogramm (Tabelle)	38
d) Röntgenuntersuchung	40
e) Phonocardiogramm	41
f) Herzkatheteruntersuchung	41
g) Angiocardiographie	42
IV. Behandlung und Verlauf	44

E DISKUSSION DER ERGEBNISSE

ANHAND DER LITERATUR 46

Anamnese	46
Klinische Symptomatik	46
Auskultationsbefund	47
Laborbefunde	48
EKG-Befunde	48
Röntgenuntersuchung	49
Phonocardiogramm	50
Herzkatheteruntersuchung	50
Angiokardiographie	51
Behandlung und Verlauf	52

F ZUSAMMENFASSUNG 54

TABELLEN UND ABBILDUNGEN

LITERATURVERZEICHNIS

TRICUSPIDALATRESIE

A EINLEITUNG

Seit Bestehen der cardiologischen Abteilung in der Universitäts- Kinderklinik in München wurden bis Ende des Jahres 1969 53 Fälle mit Tricuspidalatresien diagnostiziert. Während im Jahre 1957 nur 2 Fälle gefunden werden konnten, nahm die Zahl die nächsten Jahre hin laufend zu, so daß im Jahre 1969 bereits 10 Fälle ermittelt werden konnten. Diese wesentlich höhere Zahl ist sicher zum großen Teil auf die ständig verbesserten Diagnosemethoden wie Herzkatheteruntersuchung und Angiocardiographie zurückzuführen. Diese 53 erfaßten Fälle sollen mit denen der Literatur verglichen werden, Gemeinsamkeiten bzw. Abweichungen sollen aufgezeigt werden.

Es wurden die Krankengeschichten genau revidiert, Elektrokardiogramme ausgewertet, Herzkatheterberichte und Angiocardiographien studiert. Weiterhin war es notwendig, eine Reihe Patienten zur Nachuntersuchung einzubestellen bzw. mittels Fragebogen über deren genauen Gesundheitszustand Erkundigungen einzuholen. Diese Untersuchungen erstreckten sich von 1957 bis zum Jahre 1970.

Unter Tricuspidalatresie faßt der Kliniker den Komplex folgender vier koordinierter Mißbildungen zusammen:

- 1) Atresie bzw. Agenesie des Ostium atrioventriculare dextrum
- 2) Hypoplasie der rechten Kammer
- 3) Offenes Forumen ovale oder VSD
- 4) Abnorm weites Mitralostium (nach Edwards und Burchell)

In Anlehnung an die Einteilung von MARIE KÜHNE (1906) und EDWARDS + BURCHELL, KEITH und MITARBEITER kann man folgende Typen der Tricuspidalatresie unterscheiden:

TYP I Tricuspidalatresie ohne Transposition

- 1) ohne VSD mit Pulmonalatresie
- 2) Mit VSD und Pulmonalstenose
- 3) Mit VSD ohne Pulmonalstenose

TYP II Tricuspidalatresie mit Transposition
der großen Gefäße

- 1) Mit Pulmonalastresie
- 2) Mit VSD und Pulmonalstenose
- 3) Mit VSD ohne Pulmonalstenose

1. HISTORISCHER RÜCKBLICK

Die ersten Beschreibungen dieses angeborenen Herzfehlers stammen aus der Mitte des 19. Jahrhunderts. Diese wurden 1878 von RAUCHFUSS zu Monographien zusammengefaßt. MARIE KUEHNE unterteilte im Jahre 1906 in Tricuspidalatresien mit und ohne Transposition von Aorta und Arteria pulmonalis. EDWARDS + BURCHELL gaben erstmalig eine weitere Unterteilung

der Typen nach obigem Muster an. 1949 sammelten EDWARDS + BURCHELL 45 autoptisch gesicherte Fälle von Tricuspidalatresie aus der Literatur. SULLIVAN und MANGIARDI berichteten 1958 über 98 weitere Fälle aus der Literatur. Das Gesamtergebnis der bis dahin bekannten Fälle betrug also bis zu diesem Jahre 144 Fälle. In den letzten Jahren wurden es immer mehr, jedoch wurden nicht mehr alle diagnostizierten Fälle publiziert, sodaß derzeit ein genauer Überblick über die Zahl der bekannten Tricuspidalatresien nicht möglich ist.

2. HÄUFIGKEIT DES HERZFEHLERS

Bezüglich der Häufigkeit gibt ABBOTT 1936 bei 1000 gefundenen angeborenen Herzfehlern 16 Tricuspidalatresien an. Nach TAUSSIG, CAMPBELL u. GROSSE-BROCKHOFF u. MITARBEITERN ergeben sich für die TA 5 % der cyanotischen Herzfehler. NADAS schätzt den Anteil der TA wesentlich höher ein. Unter den einzelnen Typen ist der TYP I b TA mit VSD und Pulmonalstenose ohne Transposition am häufigsten, am seltensten die Variante mit Transposition und Pulmonalatresie. CATEL findet die Vergesellschaftung von TA und Transposition in weniger als 30 % der Fälle, während sie beim single ventricle häufiger vorkommt. KEITH fand bei Transpositionen seltener Pulmonalstenosen als SULLIVAN, der beim größten Teil der TA mit Transposition Pulmonalstenosen feststellte.

3. ÄTIOLOGIE

Die Ursache für die Entstehung der Tricuspidalatresie ist auch heute noch nicht bekannt. Ein Zusammenhang mit der Vererbung wurde bisher nicht

festgestellt. Auch eine Beziehung zu Noxen irgendwelcher Art während der Schwangerschaft der Mutter konnte nicht hergestellt werden. Die Erzeugung des Herzfehlers im Tierexperiment ist bisher ebenfalls noch nicht geglückt.

4. PATHOGENESE

Nach HELEN TAUSSIG ist die Hypoplasie der rechten Kammer das Primäre bei der Genese der TA. Alle anderen Autoren sehen in der Atresie der Tricuspidalklappe den Anfang für die Mißbildung. HEUKE und LUBASCH (1924) machen außer einer ausgebliebenen Verschiebung der Ohrkanalöffnung bei normal herabwachsender Vorhofscheidewand auch ein Abweichen des Vorhofseptums nach rechts bei normaler Verschiebung des Ostiums nach rechts für die Genese der Tricuspidalatresie verantwortlich. Dies erklärt gut den Befund des rudimentären Ventrikels (rechts). Die sekundäre Weite des rechten Vorhofs läßt sich durch Blutstauung erklären. Diskutiert wird auch eine entzündliche Verklebung des Ostiums atrioventriculare dextrum oder eine Dislozierung der Septen. BREDT führt diese Anomalie auf eine Hypoplasie der rechtsseitigen Herzantimere zurück. Sicher bildet sich das Vitium in der 3.-4. Embryonalwoche bei einer Länge des Keimes von etwa 4 mm aus. Die eventuelle Transposition schließt sich erst später an. SOMMERS S.C. und JOHNSON machen abnormale Blutströmungen im primitiven rechten Atrium für den Verschluß des Tricuspidalostiums verantwortlich. So entstehe rein mechanisch eine Tricuspidalatresie.

5. PATHOANATOMIE UND PATHOPHYSIOLOGIE

Wie oben bereits kurz erwähnt, besteht eine Atresie bzw. Agenesie des Ostium atrioventriculare dextrum. Obligat tritt hierzu eine intraatriale Kommunikation, die in zwei Drittel aller Fälle (CATEL W.) als echter Defekt des Septum atriorum vorliegt. Beim restlichen Drittel handelt es sich dann um ein offenes Foramen ovale. Nach SULLIVAN J. und MANGIARDI J. entsteht die Verbindung beider Vorhöfe häufiger durch ein offenes Foramen ovale als durch einen wirklichen Defekt des Vorhofseptums. Fast regelmäßig findet man auch einen Ventrikelseptumdefekt, der mit dem hypoplastischen rechten Ventrikel in Verbindung steht. Besteht jedoch weder ein VSD noch ein Ductus Botalli, so erreicht das Blut die Lungen über broncho-pulmonale Anastomosen. In etwa 30 % der Tricuspidalatresiefälle (CATEL) tritt eine Transposition der großen Gefäße auf. Hierbei kommt die Aorta aus der rechten Herzkammer, die Arteria Pulmonalis aus der linken Kammer. Selten finden sich auch partielle Transpositionen, sodaß zum Beispiel beide Gefäße aus einer Herzkammer entspringen. Da bei Transposition die Lungendurchblutung besser ist und damit die Sauerstoffsättigung des Blutes höher wird, ist hier auch die Prognose wesentlich günstiger. Voraussetzung hierfür ist allerdings ein normales Kaliber der Arteria Pulmonalis. Weiterhin ist die Größe des Vorhofseptumdefektes in diesen Fällen für das Leben des TA-Trägers von großer Bedeutung. Je größer der Vorhofseptumdefekt, desto größer ist auch das Schlagvolumen und je intensiver die Lungenzirkulation, desto höher wird die arterielle Sauerstoffsättigung sein.

6. HÄMODYNAMIK

Das venöse Blut aus den beiden Hohlvenen gelangt vom rechten Vorhof über den stets vorhandenen Vorhofseptumdefekt bzw. über ein offenes foramen ovale in den linken Vorhof, mischt sich hier mit dem Blut aus den venae pulmonalis, um dann mit diesem zusammen über ein meist vergrößertes Mitralostium in den linken Ventrikel zu gelangen. Der größere Teil des Mischblutes fließt von hier über die Aorta in den großen Körperkreislauf. Der Rest gelangt durch einen Ventrikelseptumdefekt in die rudimentäre rechte Herzkammer und von hier über die Arteria pulmonalis in die Lungen. Der Ventrikelseptumdefekt kann sich dabei wie eine Subpulmonalstenose auswirken, falls er sehr klein ist. Im linken Vorhof und im linken Ventrikel findet also eine völlige Durchmischung des Lungen- und Körpervenenblutes statt. Der Grad der arteriellen Untersättigung wird von den Quantitäten der Lungen- und Körperdurchblutung bestimmt. Je größer der Widerstand für die Durchströmung des kleinen Kreislauf ist, umso geringer ist die Lungendurchblutung und damit die Sauerstoffaufnahme. Daraus resultiert dann der Schweregrad der Cyanose. Die Gefahr der Volumenüberlastung des kleinen Kreislaufs und des linken Ventrikels mit sekundären Lungengefäßveränderungen infolge pulmonaler Hypertension (MC CAFFEE) besteht in erster Linie bei Tricuspidalatresie mit normaler bzw. vermehrter Lungendurchblutung.

7. KLINISCHE SYMPTOMATOLOGIE

Ein Kardinalsymptom bei Trägern der Tricuspidalatresie ist der Morbus Coeruleus, die Blausucht, die meist schon seit Geburt besteht. Diese Blau-

Blausuchtanfälle, die sich bei Anstrengung des Säuglings wie Husten, Trinken oder auch bei der Defäkation einstellen, treten mitunter erst nach Wochen oder gar erst nach Monaten auf.

Als Kinder nehmen sie oft eine sogenannte Kauer- oder Hockstellung ein, die hämodynamisch noch relativ günstig ist. Bei der klinischen Untersuchung fallen bei den cyanotischen Kindern auch Trommelschlegelfinger und -Zehen und an diesen wiederum Uhrglasbildungen auf. Die Ausbildung eines Herz buckels ist mitunter zu beobachten. Weiterhin finden sich Leber- und Milzvergrößerungen.

Infolge von Druckerhöhung im rechten Vorhof, kann es zu atriosystolischen Halsvenen- bzw. Leberpulsen kommen (CATEL). Diese treten leicht bei Bestehen eines kleinen Vorhofseptumdefektes auf, da es hier zu einer Behinderung des Blutaustrittes von rechts nach links kommt. Es staut sich also das Blut in die *venae cavae cranialis et caudalis* zurück und gibt so Anlaß zu den oben erwähnten Leber- oder Halsvenenpulsen. Die Venen sind prall gefüllt (FRIEDBERG, M.D.).

Neben den Halsvenen können auch die Nackenvenen pulsieren. Dies ist nach (ASTLEY, OLDHAM und PARSONS) ein wertvolles diagnostisches Zeichen zur Erkennung der Tricuspidalatresie. Differentialdiagnostisch käme als Ursache hierfür allerdings auch eine Pulmonalstenose bei einem intakten Vorhofseptum in Frage. Die Trommelschlegelfinger- und Zehen bzw. Uhrglasnägel werden durch die bestehende Hypoxie verursacht. Die

Polyglobulie ist ein Versuch des Körpers die schlechte Sauerstoffversorgung, bedingt durch den Herzfehler, zu verbessern.

8. DIAGNOSTIK durch ELEKTROKARDIOGRAPHIE

Sehr wertvolle Dienste um die Diagnose Tricuspidalatresie zu sichern, leistet die elektrokardiographische Untersuchung. Hier gehen allerdings die Meinungen der einzelnen Autoren zum Teil deutlich auseinander. Viele Autoren finden eine Linksabweichung der elektrischen Herzachse. Nach (BRINCK) und (NEILL) sind etwa 86% aller cyanotischen Herzvitien mit linkstypischem EKG auf Tricuspidalatresie zurückzuführen. Ähnlich äußert sich DONZELOT et al., der sogar auf 85 - 90% kommt. Früher wurde die Tricuspidalatresie als der einzige Herzfehler angesehen, bei dem Cyanose und Linksabweichen der elektrischen Herzachse zusammen vorkommen. Inzwischen fand man in einer Reihe von 135 Patienten mit angeborenen Herzfehlern und der gleichen Symptomatik im EKG wie bei der Tricuspidalatresie vier Tetralogien nach FALLOT und je einen EISENMENGER Komplex, einen singulären Ventrikel, eine komplette Transposition der großen Gefäße und eine Aortenatresie. Diese Abweichung der elektrischen Herzachse bei Tricuspidalatresie wird von SOMMERS und JOHNSON durch die unterschiedliche Größe der beiden Herzkammern erklärt. Die Linksabweichung im EKG ist nur ein Hinweis auf die Tricuspidalatresie, jedoch ist sie nicht zwingend, sie kann auch fehlen und der Verlauf von QRS ist normaltypisch. CATEL gibt für diese Variante ca. 10% an. Auch Fälle mit Rechtsabweichung der elektrischen Herzachse sind schon beobachtet worden. Bei den Untersuchungen von

NEILL und BRINCK wiesen zwei von 81 Fällen mit Tricuspidalatresie einen Rechtstyp im EKG auf. Jedoch ist die Mehrzahl aller Autoren in diesem Punkt der Aussage sehr vorsichtig. SULLIVAN und MANGIARDI erkennen außer einem autoptisch gesicherten Fall von Tricuspidalatresie und Rechtsabweichen der Herzachse im EKG nur die Beobachtungen von KJELLBERG und Mitarbeitern an, die einen Rechtstyp im EKG bei Tricuspidalatresie und Spiegelbilddextrocardie fanden.

In diesem Zusammenhang ist die physiologische Änderung der Achsenabweichung bei gesunden Säuglingen von Interesse, die von einer Rechtsabweichung während der ersten Lebensmonate allmählich nach links gerichtet auf Normal zurückgeht.

Von weiterer diagnostischer Bedeutung im EKG ist ein Überwiegen der Linkspotentiale als Ausdruck einer Linksherzhypertrophie. Primär ist die atypische Erregungsausbreitung aber Folge der Unterentwicklung des rechten Ventrikels, weil die elektrischen Komponenten, die den Integralvektor nach rechts drehen würden, weitgehend ausfallen. Gewöhnlich fehlen bei den rechtspraecordialen Ableitungen die Potentiale des rechten Ventrikels. Es dominieren hier also breite und tiefe S-Zacken. Berichte über ein Vorherrschen des rechten Herzens sind nach KROOP und GRISHMAN ausgesprochen ungewöhnlich. Auf der anderen Seite wurden Fälle von Tricuspidalatresie mit ausgeprägter Linksherzhypertrophie und Dilatation des linken Ventrikels und verkleinertem rechten Ventrikel beobachtet (festgestellt durch Autopsie), bei denen diese Tatsachen im Elektrokardiogramm überhaupt nicht zum Ausdruck kamen. Zum meist linkstypischen Kammerkomplex kontrastiert das Elektroatriogramm in einem größeren Teil der

beschriebenen Fälle. Es weist häufig mit stark überhöhten und verbreiterten P-Zacken in Ableitung II und III nach SOMBYO und HALLORAN in 14 von 17 Fällen über 2,5 mm, auf eine atypische Belastung der Vorhöfe, speziell des rechten Vorhofes hin. Leider ist auch dieses Zeichen nicht pathognomonisch für eine Tricuspidalatresie. Es kann auch fehlen. So läßt sich das Elektrokardiogramm zu der Diagnosestellung zwar heranziehen und starke Linksabweichung der elektrischen Herzachse, Zeichen einer Linksherzhypertrophie und Vorhofüberlastung, besonders rechts, deuten zusammen mit den klinischen Symptomen, besonders der Cyanose zwar auf eine Tricuspidalatresie hin; zur Sicherung der Diagnose sind jedoch noch weitere Faktoren heranzuziehen.

9. BEFUNDE BEI DER AUSKULTATION

Gewöhnlich hört man bei der Tricuspidalatresie ein systolisches Geräusch mit Punktum maximum an der Herzbasis auf der linken Seite des Sternums. Dieses Geräusch kann von einem Schwirren (Thrill) begleitet sein (BROWN, HEATH, MORRIS, WHITAKER). Manchmal hört man das Systolicum auch gut zwischen den Schulterblättern am Rücken (ASTLEY, OLDHAM, PARSONS). Handelt es sich um ein hochfrequentes Austreibungsgeräusch über der Herzbasis links, so deutet dies auf eine kombinierte Pulmonalstenose hin. Im gleichen Sinn ist ein verspäteter und abgeschwächter Pulmonalklappenschlußton zu verwerthen. Eine Spaltung des 2. Herztons mit einer deutlichen Pulmonalkomponente spricht mehr für eine Tricuspidalstenose ohne Pulmonalstenose (CAPÉL).

10) RÖNTGENBEFUNDE

Auch die Röntgenuntersuchung ist geeignet, zur Sicherung der Diagnose Tricuspidalatresie beizutragen. Der Verdacht wird besonders verstärkt, wenn folgende röntgenologischen Symptome vorliegen:

- a) Steil abfallende, den rechten Wirbelsäulenrand kaum überragende rechte Herzkontur.
- b) Verbreiterte und gerundete oder hochaufsteigende Kontur des linken Ventrikels.
- c) Fehlen der Kontur des rechten Ventrikels.
Im zweiten schrägen Durchmesser überragt die Herzkontur die Aorta nicht.
- d) Asynchrone Pulsationen der vorderen und hinteren Herzgrenzen. Der Grund ist darin zu sehen, daß die vordere Herzgrenze bei Tricuspidalatresie durch den großen rechten Vorhof, statt durch den rechten Ventrikel gebildet wird (SNOW.P.J.D.). Die hintere Herzkontur wird durch den linken Ventrikel gebildet. Einteilung nach CATEL. Nach FRIEDBERG M.D. findet sich beim anteroposteriorem Strahlengang in der Gegend des rudimentären Pulmonalbogens eine Konkavität.

Was die Herzform angeht, so wird hier oft von einer Viereckform - square shape - (ASTLEY, OLDHAM, PARSONS) gesprochen, ein Ausdruck, der immer wiederkehrt. JANKER und HALLERBACH versuchen, diese Erscheinung durch die Dilatation des linken Ventrikels und die veränderten anatomischen Verhältnisse bei Tricuspidalatresie zu erklären. Ähnlich äußert sich Schwedel bei seinen Untersuchungen im Jahre 1946. Diese Viereckform findet sich nach ASTLEY, OLDHAM und PARSONS hauptsächlich bei TA

mit verminderter Lungendurchblutung. Bei normaler oder verstärkter Vaskularisation der Lunge sind die Verhältnisse zwar ähnlich, aber nicht so ausgeprägt. Diesen Autoren war es aufgrund der Herzform und -größe nicht möglich in TA mit und ohne Transposition zu unterscheiden im Gegensatz zu GASUL, der den Transpositionen die größeren Herzen zuordnete. WITTENBERG nennt die hier auftretende Herzform "Coer en sabot," ein Begriff, der eigentlich der FALLOT'schen Tetrade vorbehalten sein sollte. Auch die Lungengefäßzeichnung läßt sich bei der röntgenologischen Untersuchung beurteilen. Sie gibt Aufschluß über das gleichzeitige Bestehen einer Pulmonalstenose, die in sehr vielen Fällen von Tricuspidalatresie besteht. Hier finden sich helle Lungfelder und schwache Hiluszeichnung (v. BERGMANN, PREY, SCHWIEGK). Dieses Symptom finden wir vorwiegend bei den Fällen IA, IB, und IIA. Ein stark vergrößertes Herz und starke pulmonale Vaskularisation trifft man beim Typ II B der Tricuspidalatresie an.

11) LABORBEFUNDE

Bei der Diagnostik sind diese von geringerer Bedeutung, jedoch sind sie sehr wichtig, um die Schwere der Cyanose und damit des Herzfehlers zu beurteilen. Bei allen Fällen mit verminderter Lungendurchblutung, und dies sind die meisten, finden sich zum Teil sehr starke Erhöhungen des Hämoglobin- bzw. des Hämatokritwertes. Der letztere entscheidet meist auch über die Notwendigkeit einer Operation.

12) HERZKATHETERUNTERSUCHUNG

Eine weitere Methode, um die Diagnose Tricuspidalatresie zu festigen, hat der Kliniker seit neuerer Zeit mit der Herzkatheteruntersuchung in der Hand. Hierzu wird in Lokalanästhesie z.B. in die Vena Cubitalis oder Vena Saphena ein langer, dünner Katheter eingeführt und in Richtung auf das Herz vorgeschoben. Die jeweilige Lage wird dabei mittels Röntgenuntersuchung und mit dem Bildwandler kontrolliert. Der Katheter gelangt bei Tricuspidalatresie von der oberen rechten Hohlvene kommend zuerst in den rechten Vorhof und kann von hier aus nicht in den rechten Ventrikel eingeführt werden.

Vielmehr gelangt er über einen stets vorhandenen Vorhofseptumdefekt in den linken Vorhof und von dort meist in den linken Ventrikel. (GERAZI et al. und HOLLING und ZAK).

In jeder Lage des Herzkatheters läßt sich nun Blut abnehmen und auf den jeweiligen Sauerstoffgehalt untersuchen. So kann man nun aus dem Sauerstoffgehalt des rechten und des linken Vorhofblutes (Lungenvenenblut) sowie des Mischblutes der linken Kammer bzw. der arteriellen Gefäße auf die relative Größe der Lungen- bzw. Körperdurchblutung schließen (CATEL).

Weiterhin ist es möglich Druckmessungen im rechten Vorhof, im linken Vorhof und im linken Ventrikel vorzunehmen. Damit läßt sich zum Beispiel ein stark erhöhter Druck im rechten Vorhof feststellen, der ein spezielles therapeutisches Eingreifen ermöglicht.

Zusammenfassend läßt sich feststellen: Bei einer Tricuspidalatresie läßt sich bei der Herzkatheteruntersuchung der rechte Ventrikel vom rechten Vorhof aus nicht sondieren. Derselbe Befund kann jedoch auch bei einer hochgradigen Tricuspidalstenose erhoben werden (CATEL).

13) ANGIOCARDIOGRAPHIE

Auch die Untersuchung mit dem Herzkatheter bringt nicht immer völlige Sicherheit bezüglich der Diagnose Tricuspidalatresie. Man führt daher anschließend meist noch eine Angiocardiographie durch. Diese erlaubt dann die Diagnose auch bei atypischen Fällen von TA, die kein linkstypisches EKG bieten, wo der Röntgenbefund keinen Aufschluß gibt oder die klinischen Symptome nicht deutlich vorhanden sind.

Es wird durch den liegenden Herzkatheter z.B. in den rechten Vorhof eine bestimmte Menge Kontrastmittel (0,8 ml/kg Körpergewicht) aus einem speziellen Injektionsapparat in sehr kurzer Zeit injiziert und der Verlauf auf Röntgenfilm festgehalten.

Die Filmgeschwindigkeit wird sehr hoch gewählt, um später einen guten Zeitlupeneffekt zu erhalten, der für die Betrachtung des Filmes sehr wertvoll ist. Das Kontrastmittel nimmt bei TA nicht den üblichen U-förmigen Verlauf durch das rechte Herz, sondern gelangt vom rechten Vorhof direkt in den linken Vorhof und von hier in den linken Ventrikel (CATEL, ASTLEY, COOLEY, und CAMPRELL).

Die Darstellung des rechten Ventrikels bleibt zunächst aus. Im Röntgenbild sieht man eine charakteristische dreieckige Aussparung am unteren Herzrand (v. BERGMANN, FREY, SCHWIEGK), deren Spitze nach kranial schaut (OPITZ, SCHMID). Diese dreieckige Aussparung, von CAMPBELL und HILLS 1950 als "right ventricular window" bezeichnet, liegt zwischen rechtem Atrium und linkem Ventrikel. Der rudimentäre rechte Ventrikel wird erst sehr spät erkannt, bei fehlendem VSD kann eine Füllung völlig ausbleiben. Kann man eine Füllung der Lungenarterie mit Kontrastmittel nicht feststellen, so geht sie mit Sicherheit vom rudimentären rechten Ventrikel aus. Bei einer zusätzlich vorliegenden völligen Transposition der großen Gefäße, die Pulmonalarterie entspringt also hier aus dem linken Ventrikel, sieht man eine sofortige und gute Füllung der Lungenarterie (ASTLEY, OLDHAM, PARSONS).

Die Angiocardiographie erweist sich als nützlich, um die Diagnose zu festigen. Sie gibt außerdem Auskunft über die Form und die Größe des Vorhofseptumsdefekt und des Ventrikelseptumdefekts und manchmal auch über den Ursprung der großen Gefäße. Weiterhin lassen sich verwertbare voroperative Feststellungen über Größe und Anordnung sowie den Kaliber der Pulmonalarterien treffen.

14) DIFFERENTIALDIAGNOSE

Differentialdiagnostisch kommen folgende Erkrankungen in Betracht:

- a) Extreme Tricuspidalstenose
- b) Fallot'sche Tetralogie
- c) Ebstein'sche Tricuspidalanomalie
- d) Cor biatrio - triloculare (single ventrikel)
- e) Eisenmenger Komplex
- f) Aortenatresie
- g) Truncus communis
- h) Komplette Transposition der großen Gefäße ohne TA
- i) Falsche Mündung beider Hohlvenen (nach OPTIZ, BRAUNWALD, SAPIN, DONOSO, GRISHMAN).

Bei sorgfältiger Beachtung all der oben angeführten Untersuchungsmethoden und Ausschluß der differentialdiagnostisch infrage kommenden Erkrankungen läßt sich dann die Diagnose Tricuspidalatresie einwandfrei stellen.

15) PROGNOSE und LEBENSERWARTUNG

Bezüglich der genaueren Angaben der Tricuspidalatresie gehen die Ansichten der einzelnen Autoren zwar auseinander, jedoch bezeichnen alle übereinstimmend die Prognose als sehr schlecht.

So berichten (SULLIVAN) und (MANGIARDI), daß von 90 Fällen mit Tricuspidalatresie 70 vor der Vollendung des ersten Lebensjahres starben. Das durchschnittliche Lebensalter gaben sie mit 7 Monaten an. Ähnlich äußert sich auch KEITH, der angibt, daß die meisten Kinder in den ersten Lebensmonaten - Jahren sterben. Am günstigsten beurteilt er die TA mit Transposition und Pulmonalstenose. Ein Fall, von HEDINGER aufgezeichnet, erreichte damit das 56. Lebens-

jahr.

Die Lebenserwartung ist stark vom Typ der Tricuspidalatresie abhängig. Je kleiner der Vorhof-septumdefekt, umso kleiner ist auch das Minutenvolumen und umso kürzer ist das Leben.

Nach OPITZ und SCHMID stirbt die Gruppe Ia nach 2-3 Monaten, wenn sich der Ductus Botalli schließt. Gruppe Ib lebt ca. 7-8 Monate. 33% aller Träger der Tricuspidalatresie erreichen das erste Lebensjahr. Die Gruppe IIb mit Transposition ohne Pulmonalstenose stirbt an pulmonaler Hypertrophie in den ersten Lebensjahren. Die Gruppe IIa wird am Ältesten. Es sind Fälle von 7 1/2, 27 und 56 Jahren beschrieben. Zusammenfassend läßt sich sagen: Je schlechter die Lungendurchblutung, umso kürzer ist die Lebenserwartung. Die unmittelbare Todesursache bei Kindern, die früh sterben, ist also letztlich meistens die "Pulmonalstenose", bzw. die daraus resultierende Hypoxie. (ASTLEY, PARSONS).

Als weitere Todesursachen lassen sich nach KROOP Herzschwäche, Anoxie des Herzens und der übrigen Organe sowie interkurrente andere Krankheiten anführen.

16. THERAPIE

Da bisher eine komplette Korrektur der Tricuspidalatresie nicht möglich war, konnte man nur mit einer Palliativoperation die haemodynamische Situation etwas verbessern. Diese wird jedoch von mehreren Autoren wie auch SOMMERS und JOHNSON als wenig erfolgversprechend angesehen. Eine Indikation für eine Palliativoperation, es ist dies eine Shunt-

operation zwischen Arteria Pulmonalis und einer großen Arterie des Körperkreislaufs, besteht nur bei einer stark eingeschränkten Lungendurchblutung, wie sie bei TA mit Pulmonalstenose, Pulmonalhypoplasie oder Pulmonalatresie in erster Linie vorhanden ist. Auch bei Tricuspidalatresie mit Transposition und Hindernis im Pulmonalbereich ist nach KROOP im Gegensatz zu der Meinung von GROB, STOCKMANN und BETTEX eine Shuntoperation angezeigt.

In der Literatur sind verschiedene Operationsmethoden angegeben

- a) Operation nach BLALOCK-TAUSSIG (1944)
Hier wird die Verbindung des großen und kleinen Kreislaufs durch eine End-zu-Seit-Anastomose zwischen Arteria Subclavia und Arteria Pulmonalis hergestellt.
- b) Operation nach POTS
Hier wird die Arteria pulmonalis direkt mit der Aorta anastomosiert, da die Arteria Subclavia manchmal zu klein und zu dünn für eine wirkungsvolle Verbindung ist.
- c) Operation nach WATERSTONE
Dabei wird eine Verbindung zwischen Aorta ascendens und Arteria pulmonalis dextra hergestellt.
- d) Eine weitere Operationsmöglichkeit ist das Anlegen einer cava-pulmonalen Anastomose (GLENN). Hier wird die Vena Cava Cranialis mit der Arteria pulmonalis verbunden. Der Vorteil dieser Methode liegt nach KELLER, NIESSEN, VOSSCHULTE darin, daß das Minutenvolumen im linken Herzen nicht vergrößert wird bei gleichzeitiger Verbesserung des Mischungsverhältnisses.

Alle diese Operationen sollen eine Steigerung der pulmonalen Durchblutung bewirken und das Blut besser mit Sauerstoff anreichern. Sie lassen sich nur erfolgreich durchführen, wenn die Pulmonalarterie groß genug ist, um das Blut aus einer Systemarterie aufzunehmen (FRIEDBERG).

Da außerdem die Operationsmortalität mit etwa 26% (TAUSSIG + AL 1951) doch recht hoch ist, soll nur bei strengster Indikation z.B. bei sehr starker Polyglobulie bei stark verminderter Lungendurchblutung operiert werden.

Eine risikoarme, einfache und bei kleinerem Vorhofseptumdefekt sehr wirksame Operationsmethode ist die nach RASHKIND benannte Atrioseptotomie mittels Ballonkatheter, die im Rahmen einer Herzkatheteruntersuchung ohne grössere Schwierigkeiten durchzuführen ist. Hierbei wird in entsprechender Lage der Sonde im ASD der Ballon aufgeblasen und so der Vorhofseptumdefekt aufgedehnt. Dadurch wird die hämodynamische Situation verbessert.

In neuester Zeit ist (FONTAN) eine komplette Korrektur der Tricuspidalatresie gelungen. Inwieweit diese Methode, die einen riesigen Fortschritt in der Therapie der Tricuspidalatresie bedeuten würde, zur allgemeinen Operationsmethode und damit zur Operation der Wahl werden wird, muß erst noch die nahe Zukunft zeigen, wenn erfolgversprechende Ergebnisse auf breiter Basis vorliegen.

17. KOMPLIKATIONEN

Da bei Vorliegen einer Trikuspidalatresie der Blutkreislauf geänderten anatomischen Bedingungen unterworfen ist, resultieren daraus, daß die Lunge als Filterstation größtenteils ausscheidet und das Blut des Körpers direkt in den linken Ventrikel gelangt die nachstehend angeführten Komplikationen

Thrombosen und Embolien
Bakterielle Endokarditiden
Pneumonien
Hirnabszesse

Diese schweren interkurrenten Erkrankungen bereiten dem Leben der Trikuspidalatresieträger häufig ein vorzeitiges Ende. (ARTHUR. J. MOSS. FOREST H. ADAMS MD)

C) MATERIAL UND METHODIK

=====

I) METHODIK

Aus mehreren tausend Krankengeschichten wurden die Fälle mit Tricuspidalatresie herausgesucht. Als Zeitraum wurden die Jahre zwischen 1957 mit einschließ- lich dem Jahr 1969 gewählt. Alle während diesen Jahren diagnostizierten Fälle mit Tricuspidal- atresie sollten berücksichtigt werden. Da jedoch nicht alle Kinder, die hier mit dem Herzkatheter untersucht worden waren, im gleichen Haus stationär lagen, mußten einzelne Krankengeschichten aus Ar- chiven anderer Münchner Kliniken, wie z.B. des Schwabinger Krankenhauses oder der Chirurgischen Universitätsklinik, entnommen werden.

Die Krankenblätter wurden nach folgenden Gesichts- punkten ausgewertet:

Zuerst wurde eine kurze Anamnese des Patienten erhoben und auch der Gesundheitszustand der Eltern festgehalten. Dabei wurde möglichen Noxen, die während der Schwangerschaft, z.B. Krankheiten der Mutter oder Medikamenteneinnahme, einwirkten, besondere Beobachtung geschenkt. Sodann erfolgte die genaue Befunderhebung mit Feststellung des Allgemeinzustandes der bestehenden Cyanose und des Herzbefundes durch Palpation und Auskultation. Bei den Laborbefunden interessierten besonders die Haemoglobin- und die Haematokritwerte. Von großer Wichtigkeit war die elektrokardiographische Untersuchung, wobei auf Positionstyp, Vorhofbelastungs- zeichen und Linksherzhypertrophie besonders geachtet wurde.

Anschließend erfolgte die Kontrolle des Auskultationsbefundes mittels Phonokardiogramm. Auch aus dem Röntgenbild ließen sich wichtige Schlüsse hinsichtlich der Diagnostik ziehen. Besonders geachtet wurde auf Herzhypertrophiezeichen, Anhalt für Square-Shape-Form mit gerade abfallender rechter Herzkontur, Kontur des rechten Ventrikels und auch auf die Verminderung bzw. Vermehrung der Lungengefäßzeichnung.

Dann wurde die Herzsondierung durchgeführt. Dabei ging man häufig von der rechten Vena Saphena aus. Bei der Sondierung wurden aus Vena Cava, rechtem Vorhof, linkem Vorhof und linkem Ventrikel Blutproben entnommen und auf den jeweiligen Sauerstoffgehalt untersucht. Gleichermäßen wurden die dabei herrschenden Drucke mit einem Manometer gemessen.

Anschließend an die Herzsondierung erfolgte dann als wichtigste Methode der entgeltigen Diagnostik die Angiocardiographie mit meist zwei Injektionen in den linken Vorhof, bzw. rechten Vorhof und des weiteren in den linken Ventrikel. So ließ sich bei Beobachtung des Kontrastmittelabstromes, das mit einem speziellen Injektionsgerät in ausreichender Menge und schnell genug injiziert wurde, die Art und Gruppe des Herzfehlers genau feststellen. Typisch war eine dreieckige Aussparung anstelle des hypoplastischen rechten Ventrikels. Auch das Vorliegen einer Transposition der grossen Gefäße ließ sich so feststellen.

Desweiteren konnte eine Aussage über das Kaliber dieser Gefäße gemacht werden. Durch die Angiocardiographie ließ sich also die Diagnose Tricuspidalatresie einwandfrei sichern.

Da eine operative Korrektur des Herzfehlers bisher nicht möglich war, kam höchstens bei starker Polyglobulie als Palliativoperation eine Blalock'sche Anastomose infrage, die dann in der Chirurgischen Universitätsklinik angelegt wurde.

Die übrigen Patienten wurden zu regelmäßigen Kontrolluntersuchungen einbestellt, die jedoch nicht immer eingehalten worden waren. So war es nötig, vereinzelt Patienten einzubestellen, um deren Krankheitsverlauf beobachten zu können. War dies den Patienten nicht möglich, so wurden sie mittels Fragebogen über ihren derzeitigen genauen Allgemein- und Gesundheitszustand abgefragt.

Soweit beim Tode unserer Patienten Sektionen durchgeführt worden waren, wurden diese Berichte darüber studiert und die Ergebnisse genau festgehalten. Es war uns so möglich, die an Hand der klinischen Untersuchungen und der Ergebnisse von Herzkatheterisation und Angiocardiographie festgestellten Diagnosen, autopsisch zu sichern.

II) KRANKENGUT

Bei genauer Untersuchung und Sichtung all des infrage kommenden Materials wurden hierzu die Anamnesen, Untersuchungsbefunde, Elektrokardiogramme, Röntgenfilme, Herzkatheterberichte, Angiokardiographiefilme und Sektionsberichte ausgewertet; es ergaben sich

schließlich 53 Fälle mit der Diagnose Tricuspidalatresie. Drei Fälle wurden später ausgeschieden, da sich die Diagnose nicht aufrechterhalten ließ. Es handelte sich hierbei um eine extreme Tricuspidalstenose, eine Tricuspidalinsuffizienz und um einen totalen AV-Kanal.

Wir unterschieden bei den 53 gesicherten Fällen mit TA in die einzelnen Typen.

- 30 Fälle des Typs I a) Tricuspidalatresie ohne Transposition mit verminderter Lungendurchblutung
- 14 Fälle des Typs I b) Tricuspidalatresie ohne Transposition mit normaler oder vermehrter Lungendurchblutung
- 3 Fälle des Typs II a) Tricuspidalatresie mit Transposition und verminderter Lungendurchblutung
- 6 Fälle des Typs II b) Tricuspidalatresie mit Transposition und normaler oder vermehrter Lungendurchblutung.

Nachfolgend soll für jeden der obengenannten Typen der Tricuspidalatresie je ein Beispiel vorgestellt werden:

1. Fall: Tricuspidalatresie ohne Transposition mit verminderter Lungendurchblutung (Typ I a)

Andrea K., geb. 26.3.1965 Untersuchung: 30.6.1965

Anamnese: Die Mutter nahm während der Schwangerschaft Kopfschmerztabletten. Das Medikament kann nicht ermittelt werden. 2. Kind gesunder Eltern. Bei der Geburt sei grünliches Frucht-

wasser festgestellt worden. Seit Geburt bestand ein Herzfehler mit Cyanose.

Befund: 1 1/2 Monate altes Mädchen, mit einem Gewicht von 4,6 kg und ~~56~~ 54 cm Länge. Es besteht eine ausgeprägte zentrale Cyanose vom Grad II-III. Es finden sich Trommelschlegelfinger und Zehen wie Uhrglasnägel. Geringgradiger Herz buckel. Der Herzspitzenstoß ist 2 cm außerhalb der Medioclavicularlinie leicht hebend und verbreitert zu tasten. Im 3. Interkostalraum links parasternal findet sich das Punktum max. eines spindelförmigen systolischen Geräusches vom Grad III. Stark betonter 1. Herzton. Über den Lungen kein pathologischer Auskultationsbefund.

Die Leber ist in der Medioklavicularlinie gut 1 Querfinger verbreitert. Weiterhin finden sich Keilwirbel, Gabelrippen sowie dysplastische Ohren und eine Dysplasie des Schädel, Hydrocephalus? Fragliche Hirnmißbildung.

Laborbefunde: Hb: 21 g % HK 77 %

EKG: Sinusrhythmus. Deutlicher Linkslagetyp. Zeichen für Linksherzhypertrophie. Ausgeprägtes P-dextrocardiale. Fehlende Rechtspotentiale in den praecordialen Ableitungen.

Phonokardiogramm: Im 3. Interkostalraum linksparasternal spindelförmiges holosystolisches Geräusch.

Röntgenbild: Mäßig vergrößertes Herz, deutlich nach links verbreitert. Die Herzspitze stellt sich deutlich abgerundet dar. Geradlinig verlau-

fende rechte Herzkontur (Square-Shape). Fehlender Pulmonalisbogen. Stark verminderte Lungendurchblutung. Im 2. schrägen Durchmesser deutliche Betonung des linken Ventrikels.

Klinische Diagnose: Cyanotisches Herzvitium mit Pulmonalstenose. Verdacht auf Tricuspidal-atresie.

Herzkatheterisation: Nach Praemedikation von Allional und Masmoran wurde von der rechten Vena Saphena aus sondiert. Es gelang, beide Hohlvenen, den rechten Vorhof, von dort aus über einen Vorhofseptumdefekt den linken Vorhof und auch den linken Ventrikel zu sondieren.

O₂-Sättigungswerte: Rechter Vorhof 40 %, linker Vorhof 54 %, linker Ventrikel 54 % bei O₂-Sättigung.

Druckwerte: linker Vorhof a-Welle a=13 mm Hg, rechter Vorhof a-Welle a=11 mm Hg, linker Ventrikel 105/0.

Angiocardiographie: In Penthotalnarkose wird im Anschluß an die Herzsondierung eine selektive Angiocardiographie in den rechten Vorhof durchgeführt. Es zeigt sich ein Kontrastmittelabstrom über einen Vorhofseptumdefekt in den linken Vorhof und weiter in den vergrößerten linken Ventrikel, der den gesamten linken Herzschaten mit Herzspitze einnimmt. Weiterer Kontrastmittelabstrom in die Aorta. Dreieckige Aussparung anstelle des rechten Ventrikels. Keine Pulmonalisdarstellung. Geringe Lungendurchblutung wohl über Bronchialarterien.

Im seitlichen Strahlengang großer linker Ventrikel mit Kontrastmittelabstrom in die Aorta. Kein Kontrastmittelübertritt in den rechten Ventrikel. Dreieckige Aussparung.

Zusammenfassung: Anhand der klinischen Untersuchungen und der Herzsondierung und der Angiocardiographie läßt sich die Diagnose einer Tricuspidalatresie ohne Ventrikelseptumdefekt stellen. Bei Zunahme der Polyglobulie wäre als Palliativoperation eine Blalock'sche Anastomose in Erwägung zu ziehen.

Am 26.10.65 verstarb das Kind unter den Zeichen einer Herzinsuffizienz. Die gestellte Diagnose Tricuspidalatresie ohne VSD wurde durch Sektion autopsisch bestätigt.

Für den Fall I b) mit normaler oder vermehrter Lungendurchblutung, den wir vierzehnmal bei 53 Fällen registrierten, soll ebenfalls ein Beispiel angeführt werden:

2. Fall: Tricuspidalatresie ohne Transposition mit normaler oder vermehrter Lungendurchblutung (Typ I b)

Jusef K., geb. 13.7.64 Untersuchung: Okt.1964

Befund: Blasser, 3 Monate alter untergewichtiger Säugling. Zentrale Cyanose Grad II. Keine Trommelschlegelfinger oder -zehen. Keine Uhrglasnägelbildung. Deutlicher linksseitiger Herz buckel. Pulsfrequenz beträgt 180/min. Es besteht eine deutliche Tachypnoe. Bei der Aus-

kultation hört man ein systolisches Geräusch mit punctum max. über dem 3.-4. ICR links (Grad II-III). Es besteht ebenfalls ein Schwirren. Kein pathologischer Befund der Leber, der Lungen und des Abdomens.

Laborbefunde: Hb: 15,2 g % HK: 47 %

EKG: Sinusrhythmus. Linkstypischer Stromkurvenverlauf. Deutliches P-dextrocardiale als Zeichen der Vorhofbelastung rechts. Starke Linkshypertrophiezeichen. ST-Streckensenkung in Ableitung I.

Phonocardiogramm: Im 2. ICR links parasternal findet sich ein bandförmiges holosystolisches Geräusch.

Röntgenbild: Das Herz erscheint beidseitig verbreitert. Rechts fällt eine geradlinig verlaufende Herzkontur auf (Square-Shape). Stark vermehrte Lungendurchblutung. Im zweiten schrägen Durchmesser deutliche Verbreiterung des linken Ventrikels.

Klinische Diagnose: Es besteht der Verdacht auf VSD und Tricuspidalatresie.

Herzkatheterisation: Nach der üblichen Praemedikation wird der Katheter von der Vena Saphena aus vorgeschoben. Es gelingt, beide Hohlvenen, den rechten Vorhof, von dort aus über einen VSD den linken Vorhof und den linken Ventrikel zu sondieren. Der rechte Ventrikel kann weder vom rechten Vorhof noch vom linken Ventrikel aus sondiert werden.

Sauerstoffsättigungswerte: Rechter Vorhof 63 %, linker Vorhof 83 %, linker Ventrikel 84 % der O₂-Sättigung.

Druckwerte: Linker Vorhof a-Welle a=10 mm Hg
Rechter Vorhof a-Welle a=11 mm Hg
Linker Ventrikel 100/0 mm Hg

Angiocardiographie: Anschließend an die Herzkatheterisation wird eine selektive Angiocardiographie vorgenommen. Die erste Injektion erfolgt in den linken Ventrikel. Von hier aus ist eine Füllung des rechten Ventrikels über einen VSD zu erkennen; außerdem gute Anfärbung der Arteria Pulmonalis. Spätläevogramm.

Die zweite Injektion erfolgt in den rechten Vorhof. Nach kurzem Kontrastmittelreflux in die großen Venen erfolgt eine prompte Kontrastmittelfüllung des linken Vorhofs (über einen ASD) und des linken Ventrikels und der großen Gefäße. Kontrastmittelübertritt in den sich sichelförmig darstellenden rechten Ventrikel und kräftige Arteria Pulmonalisdarstellung. Vermehrte Lungendurchblutung.

Zusammenfassung: Anhand der klinischen Untersuchungen und der Ergebnisse der Herzsondierung und der Angiocardiographie läßt sich die Diagnose Tricuspidalatresie mit ASD und VSD bei vermehrter Lungendurchblutung stellen. Eine Operation ist derzeit nicht möglich.

Weiterer Verlauf: Nach Rückverlegung erfolgte starke Gewichtsabnahme, zunehmende Lungenstauung. Der Säugling starb im Alter von fünf Monaten nach

einem Infekt mit Hyperpyrexie.

Nach diesem Beispiel des Typs I b) der Tricuspidalatresie soll nun die 2. Gruppe, nämlich Tricuspidalatresie mit Transposition, hiervon die Untergruppe mit verminderter Lungendurchblutung, anhand eines Beispiels vorgestellt werden. Es wurden 3 derartige Fälle aufgezeichnet.

3. Fall: Tricuspidalatresie mit Transposition
und verminderter Lungendurchblutung

Herbert W., geb. 18.8.57 Untersuchung: 10.19.65

Befund: Kollaptischer achtjähriger Junge in deutlich reduziertem Allgemein- und Ernährungszustand. Es besteht eine universelle zentrale Cyanose vom Grad II. Trommelschlegelfinger und -zehen sind angedeutet, ebenfalls Uhrglasnägel. Kein Herz buckel. Fühlbare breite Pulsation der vorne liegenden Herzanteile. Hebender Herzspitzenstoß. Es besteht eine Haemoptoe. Bei der Auskultation hört man im 2. ICR links ein systolisches Geräusch Grad II-III und einen stark betonten 2. Herzton. Kein pathologischer Befund an Leber und Abdomen.

Laborbefunde: Hb: 14,9 g % HK: 51 % BSG: 2/1.Stunde

EKG: Sinusrhythmus. Linkstypischer Kurvenverlauf. P-sinistocardiale als Zeichen der Vorhofbelastung links. Linkshypertrophiezeichen in den praecordialen Ableitungen in Form von tiefen S-Zacken bei relativ kleinen R-Zacken.

Phonokardiogramm: Holosystolisches Geräusch von fast Decrescendocharakter im 2. ICR links parasternal, stark betonter zweiter Herzton.

Röntgenbild: Das Herz erscheint ziemlich klein, Dextroversio. Es ist mittelständig und zeigt eine langbogige Vorwölbung an der linken Herzkontur. Verminderte Lungengefäßzeichnung.

Klinische Diagnose: Verdacht auf Tricuspidalatresie.

Herzkatheteruntersuchung: Nach einer Praemedikation mit Atropin und Dolantin wird von der rechten Vena Saphena Magna aus die Herzsondierung vorgenommen. Es gelingt dabei, den Katheter in den rechten Vorhof über einen Vorhofseptumdefekt weiter in den linken Vorhof und von hier in den linken Ventrikel vorzuschieben. Der rechte Ventrikel ist nicht zu sondieren.

Sauerstoffsättigung: Rechter Vorhof	60,3 %
Linker Vorhof	82,9 %
Linker Ventrikel	83,0 %
Kapazität	18,6 Vol. %

Druckwerte: Linker Vorhof a=7 mm Hg
Rechter Vorhof a=7 mm Hg
Linker Ventrikel 100/0 mm Hg.

Angiocardiographie: Im Anschluß an die Herzsondierung wird eine Angiocardiographie in zwei Ebenen durchgeführt. Sie erfolgt in Pentothalnarkose. Die erste Injektion erfolgt in den linken Ventrikel. Nach sofortiger Füllung des großen linken Ventrikels erfolgt der Kontrastmittel-

übertritt in die Arteria Pulmonalis die transponiert ist. Spätere Anfüllung der Aorta. Im seitlichen Strahlengang sieht man den linken Ventrikel, der sehr weit nach vorne reicht. Die zweite Injektion erfolgt in den rechten Vorhof. Das Kontrastmittel strömt über einen Vorhofseptumdefekt in den linken Vorhof und von da aus in den linken Ventrikel ab. Anfüllung der transponierten Arteria pulmonalis, die ein gutes Kaliber zeigt.

Zusammenfassung: Anhand der klinischen Untersuchungen und der Ergebnisse der Herzkatheterisation und der Angiocardiographie läßt sich die Diagnose einer Tricuspidalatresie mit Transposition und infundibulärer Pulmonalstenose eindeutig stellen. Großer Vorhofseptumdefekt und funktionell singulärer Ventrikel. Haemodynamisch ist diese Form relativ günstig zu beurteilen. Eine Operation ist derzeit noch nicht möglich.

Verlauf: Das Kind wird nach Hause entlassen und zur regelmäßigen Kontrolluntersuchungen einbestellt. Bei der letzten Untersuchung Ende des Jahres 1969 finden wir einen annähernd unveränderten Allgemeinzustand mit zentraler Cyanose II. Grades vor. Das Kind gedeiht schlecht und auch die Leistungsfähigkeit ist sehr gering. Schon bei relativ kleinen körperlichen Anstrengungen treten Blausuchtsanfälle auf.

Abschließend soll auch von der letzten noch verbleibenden Gruppe Tricuspidalatresie mit Transposition und vermehrter Lungendurchblutung, die wir in sechs Fällen von 53 Fällen vorfanden, ein Beispiel angeführt werden.

4. Fall: Tricuspidalatresie mit Transposition
und vermehrter Lungendurchblutung

Lars F., geb. 27.8.67 Untersuchung: Okt. 67

Anamnese: Zweites Kind gesunder Eltern. Bereits seit der Geburt besteht eine starke Atemnot, die beim Trinken sehr stark zunimmt, sodaß der Säugling sehr schnell erschöpft ist. Das Kind wird dabei blau.

Befund: 3 Wochen alter Säugling in relativ gutem Allgemeinzustand. Gewicht: 4380 g bei 61 cm Länge. Es besteht eine Tachypnoe und eine zentrale Cyanose Grad I-II. Im 3. ICR links parasternal ist das Punctum max. eines systolischen Geräusches vom Grad III zu auskultieren. Keine Trommelschlegelfinger, keine Uhrglasnägel. Die Leber ist in der Medioclaviculärlinie um 2-3 Querfinger verbreitert zu tasten. Ansonsten kein pathologischer Befund an den Lungen oder im Abdomen.

Laborbefunde: Hb: 15,5 g % HK: 50 %

EKG: Sinusrhythmus. Angedeuteter Linkspositionstyp. P-dextrocardiale als Zeichen der Vorhofbelastung rechts. Starke Linkshypertrophiezeichen in Form von tiefen S-Zacken in den praecordialen Ableitungen. Störung der Erregungsrückbildung.

Phonocardiogramm: Im 3. ICR links parasternal findet sich ein bandförmiges holosystolisches Geräusch.

Röntgenbild: Mäßig verbreitertes Cor, besonders nach links verbreitert. Rechte Herzkontur gerade abfallend. Angedeutete "Square-Shape"-Form. Deutliche Vermehrung der Lungengefäßzeichnung. Ansonsten keine Besonderheiten.

Klinische Diagnose: Cyanotisches Herzvitium, z.B. Tri-cuspidalatresie.

Herzkatheteruntersuchung: Nach Praemedikation von Atropin und Dolantin wird von der rechten Vena Saphena Magna aus der Herzkatheter vorgeschoben. Es gelingt dabei, die Venae Cavae, den rechten Vorhof, über einen Vorhofseptumdefekt den linken Vorhof und von hier aus den linken Ventrikel, zu sondieren. Der rechte Ventrikel kann bei der Herzsondierung nicht erreicht werden.

Sauerstoffsättigungswerte:	Vena Cava	59 %
	rechter Vorhof	54 %
	linker Vorhof	77 %
	linker Ventrikel	94 %

Druckwerte:	rechter Vorhof	17/1 mm Hg
	linker Vorhof	12/2 mm Hg
	linker Ventrikel	95/0 mm Hg

Angiocardiographie: Im Anschluß an die Herzsondierung wird eine selektive Angiocardiographie in zwei Ebenen durchgeführt. Die erste Injektion erfolgt in den linken Ventrikel. Im sagittalen

Strahlengang erkennt man eine deutliche Anfärbung des großen linken Ventrikels. Kontrastmittelabstrom über eine kräftige Arteria Pulmonalis, die transponiert ist und über einen Ventrikelseptumdefekt in einen hypoplastischen rechten Ventrikel und weiter in eine hypoplastische Aorta. Im seitlichen Strahlengang zeigt sich sehr deutlich die transponierte Arteria Pulmonalis, die nach hinten gelegen ist.

Die zweite Injektion, die in den rechten Vorhof erfolgt, zeigt zunächst Kontrastmittelreflux, anschließend über einen kleinen Vorhofseptumdefekt Anfärbung des linken Vorhofs und des linken Ventrikels. weitere Kontrastmittelabstrom wie bereits oben angegeben.

Zusammenfassung: Aufgrund der klinischen Befunde und der Herzsondierung mit Angiocardiographie läßt sich die Diagnose einer TA mit Transposition, kleinem Vorhofseptumdefekt und Ventrikelseptumdefekt stellen.

Verlauf: Während der Herzsondierung wird der kleine Vorhofseptumdefekt mit einer Ballonsonde nach der Methode von Rashkind aufgedehnt, um den hohen Druck im linken Vorhof zu senken. Anschließend Entlassung nach Hause. Der Säugling stirbt jedoch nach rezidivierenden Pneumonien an akuter Herzdekompensation im Alter von 5 Monaten. Die von uns gestellte Diagnose wurde durch Autopsie voll bestätigt.

D) EIGENE UNTERSUCHUNGEN UND ERGEBNISSE

I) ANAMNESE

Bei der Erhebung der Anamnese ergab sich in keinem einzigen Fall ein Zusammenhang zwischen Ursache der Entstehung der Tricuspidalatresie und irgendwelchen Besonderheiten während der Schwangerschaft.

Auch eine Beziehung zu Medikamentengruppen, die während dieser Zeit eingenommen wurden, konnte nicht gefunden werden.

An derartigen Besonderheiten waren in einem Fall Nierensteine mit Koliken, in zwei Fällen grippale Infekte, in einem Fall Frühgeburt (vier Wochen vor dem errechneten Geburtstermin), und in einem Fall Übertragung von drei Wochen, festzustellen.

An Medikamenten wurden Varizenmittel (Essaven), Kopfschmerzmittel (Gelonida, Spalttabletten) und Mittel gegen Grippe (Novalgin-Chinin, Treupel u.ä.) verwendet.

Bezüglich des ersten Auftretens der Blausuchtanfälle ergaben sich folgende Zeitpunkte:

Seit Geburt blau	40 Fälle
Im Laufe des 1. Tages	1 Fall
Seit dem 1. Monat	7 Fälle
Nach dem 6. Monat	3 Fälle
Nach einem Jahr	1 Fall
Nie Anfälle	1 Fall

II) BEFUND

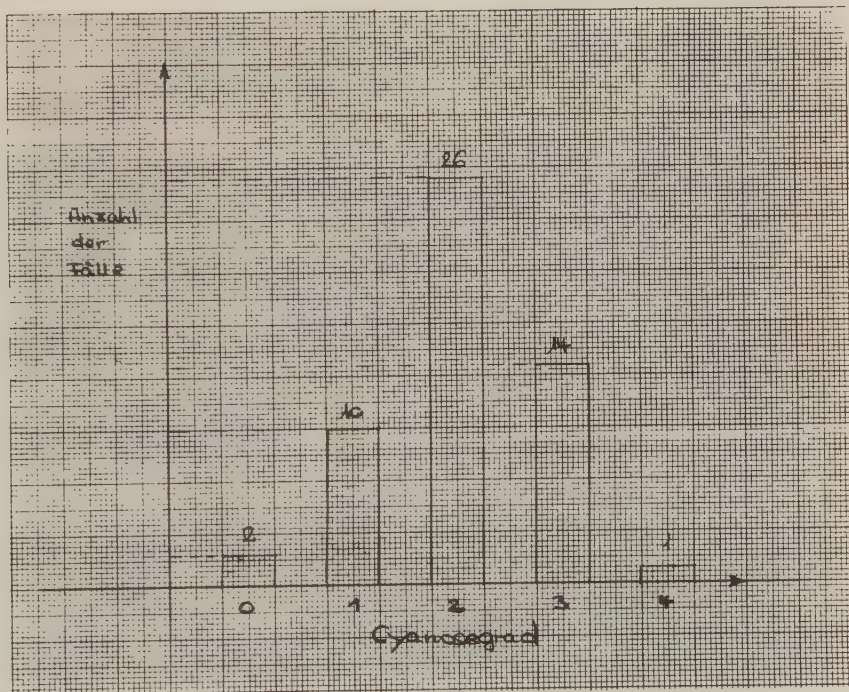
a) zentrale Cyanose

Eine zentrale Cyanose vom Grad I trat in 10 Fällen auf
Grad II trat in 26 Fällen auf
Grad III trat in 14 Fällen auf
Grad IV trat in 1 Fall auf

In 2 Fällen bestand keine zentrale Cyanose.

Graduelle Verteilung der Cyanose

Tabelle I



- b) Trommelschlägelfinger fanden sich in 23 von 53 Fällen.
- c) Uhrglasnägel zeigten sich in 32 von 53 Fällen.
- d) Das Auftreten eines Herz buckels wurde in 12 von 53 Fällen beobachtet.
- e) Ein gespalten Thorax wurde in 2 Fällen registriert.

III) SPEZIELLE BEFUNDE:

a) Auskultation

Ein praecordiales Schwirren ließ sich in 12 von 53 Fällen feststellen.

Ein systolisches Geräusch mit Punctum Maximum, meist im 3. ICR, ließ sich in allen Fällen auskultieren.

Grad 1 in 5 Fällen

Grad 2 in 28 Fällen

Grad 3 in 17 Fällen

Grad 4 in 3 Fällen.

Der 2. Herzton war in 15 Fällen betont.

Der 1. Herzton war in 9 Fällen betont.

Einen hebenden Herzspitzenstoß fanden wir in 10 Fällen.

Ein systolisch-diastolisches Geräusch ließ sich bei der Erstuntersuchung - es wurden dabei die Fälle mit Blalock'scher Anastomose noch nicht berücksichtigt - nur bei 3 Patienten auskultieren.

Ein gespaltener 2. Herzton zeigte sich in 1 Fall.

b) Laborbefunde

Hier interessierten vor allem die Werte für Haemoglobin und Haematokrit.

Es fanden sich folgende Haematokritwerte:

über 30 % in 5 Fällen

über 40 % in 6 Fällen

über 50 % in 6 Fällen

über 60 % in 18 Fällen

über 70 % in 15 Fällen

über 80 % in 3 Fällen.

Die Haemoglobinwerte waren:

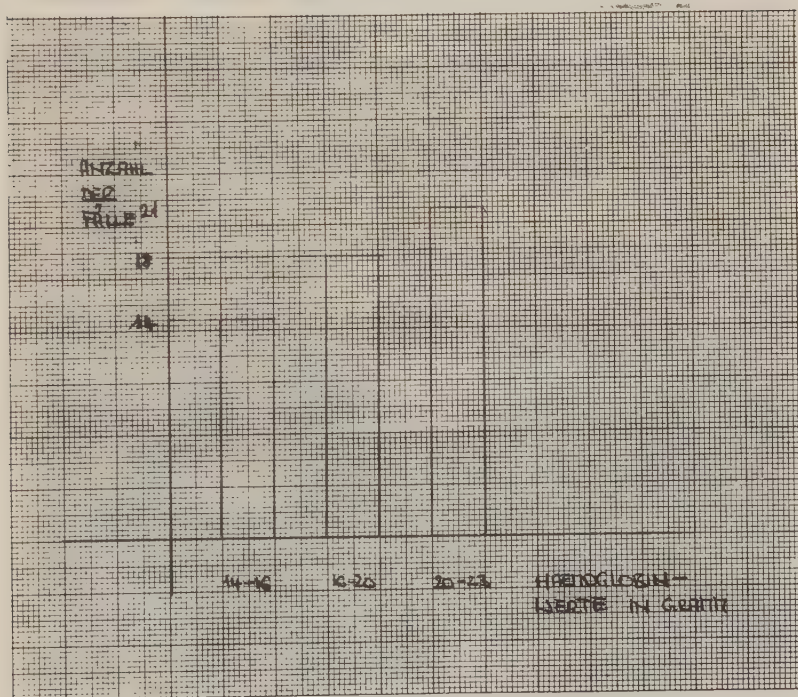
normal in 14 Fällen

erhöht in 18 Fällen (16 - 20 g %)

stark erhöht in 21 Fällen (über 20 g %)

Verteilung der Haemoglobinwerte

Tabelle II



c) Elektrokardiogramm

Bei der Beurteilung des Elektrokardiogrammes war die Anordnung der Herzachse von besonderer Bedeutung. Unter den 53 Fällen mit Tricuspidal-

atresie fanden sich in 46 Fällen Elektrokardiogramme vom Linkstyp. Bei weiterer Aufschlüsselung dieser 46 EKG's fanden wir 17 Fälle mit überdrehtem Linkstyp.

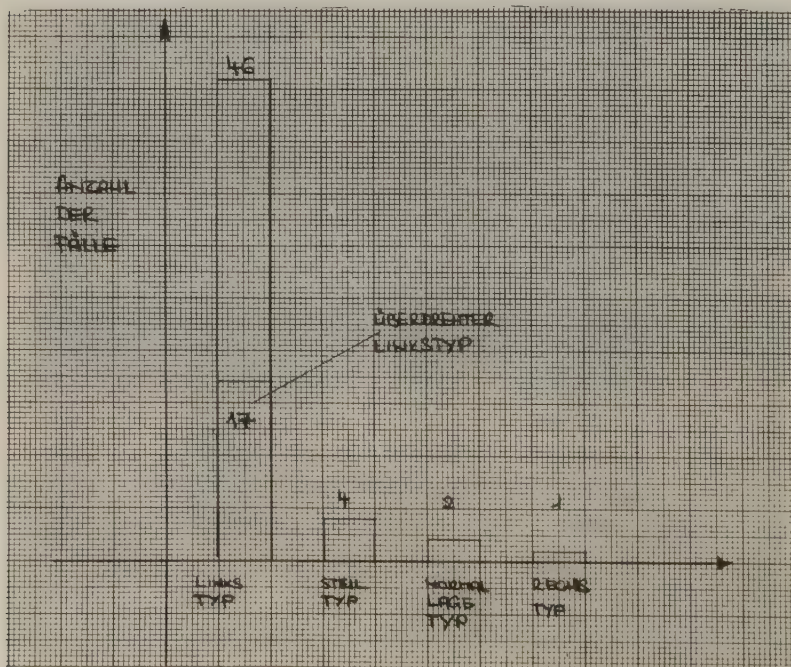
Ein Steillagetypp zeigte sich in 4 Fällen.

Ein Normallagetypp zeigte sich in 2 Fällen und ein Rechtstyp trat bei uns nur in einem einzigen Fall auf. Ein p-dextrocardiale als Zeichen der Vorhofüberlastung rechts ließ sich in 39 Fällen nachweisen. Ein p-sinistrocardiale fand sich in 3 Fällen.

Zeichen einer Linksherzhypertrophie, speziell einer Hypertrophie des linken Ventrikels in den Brustwandableitungen, fanden sich in 42 von 53 Fällen.

Anordnung der Herzachsen im Elektrokardiogramm

Tabelle III



d) Röntgenuntersuchung

Bei der Röntgenuntersuchung wurde besonders auf Lungendurchblutung und Herzfigur geachtet.

Eine verminderte Lungendurchblutung wurde in 33 von 53 Fällen beobachtet; eine normale oder vermehrte Lungendurchblutung ließ sich in 20 Fällen feststellen.

Eine gerade abfallende Herzkontur rechts wurde in 18 Fällen registriert.

Eine typische dreieckige Aussparung an der Herzbasis zeigte sich in 3 Fällen beim einfachen Röntgenbild.

Square Shape-Form trat in 10 Fällen auf.

Ein vergrößerter linker Ventrikel konnte 35-mal gefunden werden.

Eine Vorhofvergrößerung, besonders eine Vergrößerung des rechten Vorhofs, fand sich in 12 Fällen.

Eine angehobene Herzspitze ebenfalls in 12 Fällen.

Tabellarische Übersicht über die Röntgenbefunde

Charakteristische Symptome	Anzahl der Fälle
Verminderte Lungendurchblutung	33
Normale oder vermehrte Lungendurchblutung	20
Gerade abfallende rechte Herzkontur	18
Angehobene Herzspitze	12
Square Shape Form	10
Dreieckige Aussparung an Stelle des rechten Ventrikels	3
Vergrößerung des linken Ventrikels	35
Vorhofvergrößerung besonders rechts	12

e) Phonocardiogramm

Der Auskultationsbefund wurde bei allen Patienten phonocardiographisch gesichert.

Bei den untersuchten 53 Patienten ließen sich die auskultierten systolischen Geräusche folgendermaßen weiter aufschlüsseln:

Mitsystolische bandförmige Geräusche	16
Holosystolische Decrescendo-Geräusche	4
Spondelförmige Geräusche	9
Uncharakteristische systolische Geräusche	24

f) Herzkatheteruntersuchung

Nach einer Praemedikation mit Masmoran, Allional oder Dolantin wurde meist von der Vena Saphena Magna aus der Herzkatheter in Richtung auf das Herz vorgeschoben. Dabei wurden die bd. Hohlvenen, der rechte Vorhof, von hier aus über den immer vorhandenen Vorhofseptumdefekt der linke Vorhof und auch meist der linke Ventrikel sondiert. (In 2 Fällen konnte der linke Ventrikel nicht sondiert werden. Ein Sondieren des rechten Ventrikels vom rechten Vorhof aus war in keinem der Fälle möglich. Bisweilen gelang es auch, den Katheter vom linken Ventrikel aus in die Aorta oder in die transponierte Arteria Pulmonalis vorzuschieben. Die jeweilige Katheterlage wurde röntgenologisch überprüft; dabei wurden Blutproben abgenommen und die Sauerstoffsättigung festgestellt. Auch Druckmessungen wurden durchgeführt. Die Werte für Sauerstoffsättigung und die Druckverhältnisse ergaben dann genauere Hinweise bezüglich der Schwere des Herzfehlers. So war eine besonders niedrige Sauerstoffsättigung z.B. Anlaß, bei gleich-

zeitig bestehender hoher Polyglobulie eine Palliativoperation zu erwägen. In gleicher Weise wurde bei hohen Druckwerten im rechten Vorhof ein Ausgleich durch eine Atrioseptotomie nach Rashkind vorgenommen.

Die Sauerstoffsättigung schwankte bei den einzelnen Fällen sehr stark. Es fanden sich Werte

für den linken Ventrikel	von 20-96 %
für den linken Vorhof	von 30-90 %
für den rechten Vorhof	von 36-80 %.

Bei den Druckmessungen im rechten Vorhof ergaben sich zum Teil sehr hohe Werte: a-Wellen bis 22 mmHg.

g) Angiocardiographie

Anschließend an die Herzkatheteruntersuchung wurde in jedem Fall eine selektive Angiocardiographie durchgeführt. Hierzu wurde mit einem speziellen Injektionsgerät eine größere Menge Kontrastmittel z.B. Urographin in sehr kurzer Zeit in den linken Ventrikel oder in den rechten Vorhof injiziert und der anschließende Abstrom mittels Röntgenfilm bei ca. 80 Bildern/Sekunde in zwei Ebenen festgehalten. Dadurch war es möglich, die anatomischen Verhältnisse der Herzkammern, der Gefäße, bezüglich Abgang und Kaliber so genau als möglich festzustellen.

Die erste Injektion erfolgte meist bei Lage des Katheters im linken Ventrikel. Nach Anfüllung des linken Ventrikels ergab sich ein Kontrastmittelabstrom in die Aorte oder in transponierte Arteria Pulmonalis und in 31 Fällen füllte sich der rechte Ventrikel über einen Ventrikelseptumdefekt.

Weiterer Kontrastmittelabstrom über die Arteria Pulmonalis zu den Lungen. Bisweilen Spätlaevogrammbildung. Eine Transposition der grossen Gefäße fand sich in 9 von 53 Fällen. In einem Fall war die Pulmonalarterie völlig atretisch. Eine Pulmonalstenose war deutlich in 11 Fällen zu erkennen.

Veränderungen an der Aorta wurden in 2 Fällen registriert - abgesehen von verschiedenen Kalibergrößen - handelte es sich hier um Aortenisthmusstenosen. Ein Situs Inversus lag nur in einem Fall vor.

Die zweite Injektion erfolgte in den rechten Vorhof. Nach Kontrastmittelreflux in die großen Hohlvenen erfolgte der Abstrom über einen in allen 53 Fällen vorhandenen ASD in den linken Vorhof. Weiterer Kontrastmittelübertritt in den linken Ventrikel und weiter wie oben angegeben. Bei dieser Injektion konnten besonders Lage und Größe des ASD und der Bau des rechten Vorhofs beobachtet werden.

Die auch in der Literatur angegebene dreieckige Aussparung an der Herzbasis im Kontrastmittel, die der Lage des rechten Ventrikels entspricht, konnte bei uns in 15 Fällen besonders deutlich registriert werden. Es sind dies die Fälle ohne Ventrikelseptumdefekt, wobei der Lungenkreislauf über Bronchialarterien erfolgt. Ein offener Ductus Botalli fand sich in 6 von 53 Fällen.

Zur Verdeutlichung sind die Ergebnisse der Angio-
cardiographie nochmal kurz in einer Tabelle
zusammengestellt.

<u>Festgestellte anatomische Tatsachen</u>	<u>Anzahl der Fälle</u>
Vorhofseptumdefekt (ASD)	53
Ventrikelseptumdefekt(VSD)	31
Transposition der großen Gefäße	9
Pulmonalatresie	1
Pulmonalstenose	11
Aortenisthmusstenose	2
Offener Ductus Botalli	6
Dreieckige basale Aussparung im	
Kontrastmittel	15
Situs Inversus	1

IV) BEHANDLUNG UND VERLAUF

Da bisher eine totale Korrektur des Herzfehlers noch nicht möglich war, bestand nur die Möglichkeit einer Palliativoperation. Hier an der Klinik wurde die Operation nach BLALOCK gewählt. Die Operationen wurden in der cardiologischen Abteilung der Chirurgischen Universitätsklinik unter Leitung von Prof.Dr. med. Klinner durchgeführt.

Bei Vorliegen eines hohen Drucks im rechten Vorhof (festgestellt bei der Herzkatheteruntersuchung) wurde anschließend an die Herzkatheterisierung mittels Ballonsonde nach RASHKIND der ASD entsprechend erweitert und so der zu hohe Druck gesenkt. von den 53 Fällen erhielten insgesamt 15 Patienten eine Anastomose nach BLALOCK angelegt. Bei 3 Patienten wurde der ASD nach der Methode von

Rashkind erweitert. Bei den restlichen 35 Fällen wurde keine chirurgische Therapie eingeleitet, zum Teil , da keine sehr starke Polyglobulie bestand und keine Cyanoseanfälle auftraten, oder weil die Eltern ihre Einwilligung zu einer Operation nicht gaben, oder aber ein Operationstermin nicht mehr rechtzeitig zu erhalten war.

Von 53 festgestellten Trägern mit TA wurden im Zeitraum von 1959 bis 1970 15 operiert. (Blalock'sche Anastomose).

Um vergleichende Betrachtungen zu erleichtern, werden, trotz der relativ geringen Patientenzahlen, die Angaben bei den Ergebnissen und in der Diskussion in Prozenten gemacht.

Die im Zeitraum von 1959 bis 1970 operierten 15 Patienten entsprechen somit 28,3 % der gesamten TA-träger. 71,7% wurden nicht mit einer Blalock'schen Anastomose versehen.

Von diesen 15 operierten Kindern lebten im Jahre 1970 noch neun. Sechs Kinder sind also inzwischen verstorben. Eines starb bereits zwei Wochen nach der Operation an akutem Herzversagen. Bei zwei weiteren kam es zu einer Verschlechterung der Cyanose, zu Hyperpyrexie und zum anschließendem Exitus letalis. Bei drei weiteren Fällen zeigte sich ebenfalls nur eine kurzzeitige Besserung der Cyanose. Bei einer ambulanten Nachuntersuchung fand sich eine deutliche Verschlechterung des Allgemeinzustandes. Röntgenologisch waren Herzvergrößerungen festzustellen. Diese Kinder starben an grippalen Infekten oder Pneumonien.

Von den nicht operierten 38 Kindern (71,7%) verstarben bisher 19. (50% der nicht operierten 38). 17 lebten im Jahre 1970 noch. Das Schicksal von 2 weiteren Kindern konnte nicht mehr verfolgt werden, da sie mit ihren Eltern unbekannt ins Ausland verzogen waren.

E) DISLUSSION DER ERGEBNISSE ANHAND DER LITERATUR

Es sollen nun die Ergebnisse unserer Untersuchungen zusammengestellt werden und mit denen der Literatur verglichen werden.

Zur Anamnese:

Weder bei unseren Untersuchungen noch in der Literatur ließ sich ein Anhalt für eine Vererbung der TA feststellen. Auch eine Beziehung zu Noxen, gleich welcher Art, die während der Schwangerschaft auf den Foeten oder bereits vorher auf die Mutter einwirkten, ließ sich nicht herstellen. Zur Entstehungsursache kann also auch diese Untersuchung nichts bisher noch nicht Erforschtes beitragen.

Mit Ausnahme von 2 Fällen traten bei allen TA-Trägern Blausuchtanfälle auf. Bei 40 Fällen bereits von Geburt an, bei 1 Fall im Laufe des ersten Tages, bei 7 Fällen nach dem ersten Lebensmonat, bei 2 Fällen nach sechs Monaten und bei 1 Fall erst nach einem Jahr.

In gleicher Weise äußern sich die Autoren, die ebenso den Beginn der Blausuchtanfälle bei den meisten Patienten schon unmittelbar nach der Geburt beobachteten.

Zur klinischen Symptomatik:

Die auftretenden Fälle mit zentraler Cyanose wurden in vier Grade unterteilt.

Bei 2 Fällen wurde der Grad 0 beobachtet
bei 10 Fällen wurde der Grad 1 beobachtet
bei 26 Fällen wurde der Grad 2 beobachtet
bei 14 Fällen wurde der Grad 3 beobachtet
bei 1 Fall wurde der Grad 4 Beobachtet.

Die größte Häufigkeit findet sich also bei Grad 2.
Das Nichtvohandensein einer Cyanose sowie das
Bestehen einer extrem starken Cyanose (Grad 4)
war also nur sehr selten zu beobachten. Diese
Befunde sind analog auch in der Literatur ange-
führt.

Die aus der Cyanose resultierenden Trommelschlägel-
finger bzw. -zehen fanden sich bei 23 von 53 Fällen.
(43,4%)

Uhrnagel zeigten sich in 32 von 53 Fällen.
(60,3 %)

Das Auftreten eines Herz buckels wurde in 12 von 53
Fällen beobachtet.(22,6%) Auch diese drei Angaben
finden sich analog bei den Autoren in ähnlichen
Zahlenverhältnissen.

Das Pulsieren der Hals- oder Nackenvenen, von
(FRIEDBERG M D) und (ASTLEY, OLDHAM und PARSENS)
als diagnostisch wertvolles Zeichen angesehen,
konnte bei unserem Krankengut, das zum größten
Teil aus Säuglingen und Kleinkindern bestand,
aus diesem Grund nicht beobachtet werden.

Zum Auskultationsbefund:

Ein praecordiales Schwirren fanden wir bei 12 von
53 Fällen(22,6%). Dies bestätigen auch (BROWN,
HEATH, MORRIS und WHITAKER). Dieselben Autoren
fanden auch gewöhnlich ein systolisches Geräusch mit
Punctum Maximum an der Herzbasis linkssternal, das
bei unseren Untersuchungen in allen Fällen registriert
werden konnte (100%).

Diesem Auskultationsbefund wurde bei der Diagnosestellung sehr großer Wert beigemessen. Einen gespaltenen 2. Herzton fanden wir in einem Fall, einen betonten 1. Herzton in 15 und einen betonten 2. Herzton in 9 Fällen. Einen hebenden Herzspitzenstoß registrierten wir in 10 Fällen.

Zu den Laborbefunden:

Erhöhte bis stark erhöhte Haematokritwerte hatten 35 bis 40 Patienten. Die gleiche Anzahl von Patienten hatte auch deutlich erhöhte Haemoglobinkwerte. Auch dies ist eine Angabe, die in der Literatur bestätigt wird.

Zum Elektrokardiographiebefund:

Ein linkstypischer Kurvenverlauf ließ sich in 46 von 53 Fällen ableiten. Diesen Befund teilen die meisten Autoren in ähnlichen Prozentzahlen mit uns (DONZELOT + AL. 80 bis 90 %). In 4 Fällen fand sich bei uns ein Stcillagetypp.

In 2 Fällen fand sich ein Normallagetypp; für die letztere Variante gibt CATEL 10 % der Fälle an. In 1 Fall trat bei uns ein rechtstypischer Kurvenverlauf auf. Dieser Typ ist bei TA äußerst selten. Bei NEILL und BRINK trat derselbe Fall in 2 von 81 Fällen auf. Ein ausgeprägtes p-dextrocardiale ließ sich bei uns in 39 von 53 Fällen feststellen. Diese Beobachtung bestätigen besonders auch SOMBYO und HALLORAN.

Ein p-sinistrocardiale fand sich in nur 3 Fällen. Zeichen für eine Hypertrophie des linken Ventrikels

ergaben sich in 42 von 53 Fällen, ausgedrückt in breiten und tiefen S-Zacken im Elektrokardiogramm. (79,2%). Diese Angabe wird ebenfalls durch die Literatur voll bestätigt. Der linkstypische Kurvenverlauf im EKG (86,8%), die Cyanose (96,8%) und der Auskultationsbefund (systolisches Geräusch in 100% der Fälle) waren bei uns die wichtigsten Kriterien, um die Diagnose Tricuspidalatresie zu stellen.

Die übrigen Untersuchungen wie Röntgendurchleuchtung, Herzkatheter und Angiocardiographie wurden hauptsächlich zur weiteren Sicherung der endgültigen Diagnose herangezogen.

Zur Röntgenuntersuchung

Bei der Röntgenuntersuchung achteten wir in erster Linie auf vermehrte oder verminderte Lungendurchblutung, die wir in 20 (37,8%) bzw. 33 Fällen (62,2%) beobachten konnten. Ähnlich äußern sich v.BERGEMANN, FREY und SCHWIEGK. Eine steil abfallende rechte Herzkontur fanden wir in 18 Fällen (33,9%). Ein Punkt, den auch (SNOW P.J.D.) erwähnt.

Die typische "Square-Shape" Form des Herzens mit angehobener Herzspitze, die (ASTLEY, OLDHAM, PARSONS, JANKER und HALLERBACH) in ihren Berichten angeben, registrierten wir in 10 von 53 Fällen (19%).

In 35 Fällen fanden wir bei der Röntgenuntersuchung einen vergrößerten linken Ventrikel (66%) und in 12 Fällen einen vergrößerten rechten Vorhof (22%).

Beide Symptome werden auch von vielen Autoren, z.B. (CATEL) beschrieben. Eine angehobene Herzspitze ohne deutliche Square-Shape Form wurde in 12 Fällen beobachtet.

Eine fehlende Herzkontur im 2. schrägen Durchmesser bzw. eine dreieckige Aussparung an Stelle des rechten Ventrikels fanden wir in 3 Fällen (5,6%).

Zum Phonocardiogramm:

Bei der phonocardiographischen Überprüfung des Auskultationsbefundes ließen sich die bei allen festgestellten systolischen Geräusche in

- 16 mitsystolische Geräusche,
- 4 holosystolische Decrescendogeräusche,
- 9 spindelförmige Geräusche und
- 24 uncharakteristische systolische Geräusche unterteilen.

Zur Herzkatheteruntersuchung:

Zur Festigung der Diagnose Tricuspidalatresie wurde in allen Fällen eine Herzkatheteruntersuchung durchgeführt. Es war in keinem der 53 Fälle möglich, den rechten Ventrikel vom rechten Vorhof aus zu sondieren. Die jeweilige Katheterlage wurde röntgenologisch kontrolliert. Meist gelang es, vom rechten Vorhof aus über einen Vorhofseptumdefekt den linken Vorhof und von dort aus den linken Ventrikel zu erreichen. In gleicher Weise äußern sich die Autoren GERAZI und Al. sowie HOLLING und ZAK. Bei all diesen Katheterlagen wurde nun Blut abgenommen und dies auf den jeweiligen Sauerstoffgehalt untersucht. Die Sauerstoffsättigungswerte schwankten sehr stark:

- im linken Ventrikel von 20 - 96 %,
- im linken Vorhof von 30 - 90 %,
- im rechten Vorhof von 36 - 86 %.

Bei den Druckmessungen, die besonders im rechten Vorhof von starkem Interesse waren, ergaben sich zum Teil sehr hohe Werte (a-Wellen bis 22 mm Hg),

die bei bestehendem Druckunterschied zum linken Vorhof Anlaß zu einer Atrioseptotomie nach Rashkind waren.

Zur Angiocardiographie

Um die Diagnose Tricuspidalatresie zweifelsfrei zu sichern, war es in allen 53 Fällen nötig, anschließend an die Herzkatheteruntersuchung eine selektive Angiocardiographie vorzunehmen. Die erste Injektion erfolgte gewöhnlich in den linken Ventrikel.

Dabei wurden 31 VSD registriert (58,5%). In 9 von 53 Fällen ergab sich eine sofortige und kräftige Füllung der Pulmonalarterie, die in diesen Fällen transponiert war (16,9%). Denselben Vorgang beobachteten ASTLEY, OLDHAM und PARSONS.

In 15 Fällen fanden wir die in der Literatur u.a. von v.BERGMANN, FREY, SCHWIEGK angegebene dreieckige Aussparung im Kontrastmittel an der Herzbasis, die für die Gruppe der TA ohne Ventrikelseptumdefekt - es waren dies 22(41,5%) - sehr typisch ist. Diese Aussparung fanden auch CAMPBELL und HILLS und nannten sie "Right Ventricular Window".

Auch die in einem Fall festgestellte Pulmonalatresie ließ sich durch die AK ebenso sichern, wie elf Pulmonalstenosen (20,9%), zwei Fälle mit Aortenisthmusstenose, 6 Fälle mit offenem Ductus Botalli und ein Fall mit Situs Inversus.

Bei der Injektion in den rechten Vorhof ließ sich der Kontrastmittelabstrom über den immer vorhandenen Vorhofseptumdefekt zum linken Vorhof und zum linken Ventrikel besonders gut beobachten. Dies wird auch von CATEL, ASTLEY, COOLEY und CAMPBELL bestätigt.

Zu Behandlung und Verlauf:

Da bisher die totale Korrektur des Herzfehlers noch nicht durchzuführen war, bestand nur die Möglichkeit einer Palliativoperation. Von den in der Literatur angegebenen Operationen

- a) Anastomose nach BLALOCK und TAUSSIG
 - b) Anastomose nach POTTS und
 - c) Anastomose zwischen Vena Cava und Arteria Pulmonalis
- wurde die Operation nach BLALOCK gewählt.

Von den 53 untersuchten Fällen erhielten 15 (28,3%) eine derartige Anastomose.

Bei 3 Fällen (5,6%) wurde, da hier ein starker Druckunterschied zwischen rechtem und linken Vorhof bestand, der hohe Vorhofdruck rechts durch Vergrößerung des ASD mit dem Ballonkatheter nach RASHKIND abgesenkt. Bei den restlichen 35 Fällen, diese Zahl entspricht 66,0%, wurde keine chirurgische Therapie eingeleitet.

Von den insgesamt 53 Fällen waren bis 1970 25 verstorben (47,1%), 26 Patienten lebten bis dahin noch, zum Teil in erheblich reduziertem Allgemeinzustand mit sehr geringer Leistungsfähigkeit. Schon bei geringsten Anstrengungen traten Blausuchtanfälle auf. Das Schicksal der restlichen 2 Patienten ist ungeklärt, da die Eltern mit den Kindern unbekannt ins Ausland verzogen sind.

Von den operierten 15 Patienten starben 6 (40%), 9 lebten im Jahre 1970 noch.

Von den nicht operierten 38 Fällen starben bisher 19 (50%).

Nach diesen Zahlen ergeben sich Mortalitätsquoten in Höhe von 40% für operierte, und 50% für nicht operierte Fälle. Diese Zahlen sind allerdings nur mit

gewissen Einschränkungen zu betrachten, da nur die jeweils schwersten Herzfehler mit starker Polyglobulie und Cyanose der Palliativoperation zugeführt wurden. Weiterhin ist der zeitliche Abstand zwischen Erstuntersuchung und damit Feststellung der TA und Bezugsdatum für Überleben oder Todesfall im Jahre 1970 mit bisweilen nur 5 bis 6 Monaten Differenz zu gering, um absolut gültige Feststellungen zu treffen. Dennoch erhebt sich bei einer Operationsmortalität von 40% die Frage nach dem Wert einer solchen Behandlungsmethode.

So kommen wir bei Berücksichtigung der obigen Ausführungen insgesamt auf etwas günstigere Überlebenszeiten als die Autoren der Literatur, die allerdings auch sehr verschiedene Zeiten für das Leben der Tricuspidalatresieträger veröffentlichen.

Es sterben nach SULLIVAN und MANGIARDI von 90 Fällen 70 vor Vollendung des ersten Lebensjahres. Nach KEITH, der den Rahmen etwas weiter setzt, sterben die meisten im Verlauf der ersten Lebensjahre. Von unseren 25 verstorbenen Patienten wurden 12 nur weniger als 6 Monate alt. 6 Monate bis 1 Jahr wurden 5 Patienten, 1 bis 2 Jahre erreichten 3 Patienten, 2 bis 3 Jahre alt wurden 4 Fälle. Einer starb im Alter von 10 Jahren.

Die Verteilung über beide Geschlechter ist bei uns wie auch in der Literatur von SULLIVAN und MANGIARDI angegeben ziemlich gleich. Unter den 53 TA-Trägern befanden sich 26 Jungen und 27 Mädchen.

Die Prognose ist bei TA, wie aus dem oben angegebenen deutlich hervorgeht, sehr schlecht und dies auch bei Palliativoperationen. Es ist zu hoffen, daß die bereits gelungene totale Korrektur des Herzfehlers in naher Zukunft auf breiter Basis von Erfolg gekrönt sein wird. So wird es vielleicht möglich sein, diesen bedauernswerten Geschöpfen, den Weg in ein annähernd normales Leben zu eröffnen.

F) ZUSAMMENFASSUNG

=====

Während eines Zeitraumes von 13 Jahren (dieser umfaßte die Jahre 1957 mit 1969) wurden aus einem Krankengut von mehreren tausend Herzfällen 53 Fälle mit Tricuspidalatresie ermittelt.

In Anlehnung an die Literatur teilten wir in Tricuspidalatresien mit Transpositionen und ohne Transpositionen ein, außerdem in solche mit vermehrter oder verminderter Lungendurchblutung. Wir fanden also 30 Fälle ohne Transposition der großen Gefäße mit verminderter Lungendurchblutung (Typ I a), weiterhin 14 Fälle ohne Transposition mit vermehrter Lungendurchblutung (Typ Ib), 3 Fälle mit Transposition der großen Gefäße und verminderter Lungendurchblutung (Typ II a) und schließlich 6 Fälle mit Transposition und vermehrter Lungendurchblutung (Typ II b).

Die Diagnose wurde aufgrund der klinischen Untersuchungen, die Anamnese, Auskultationsbefund, Phonocardiogramm, Laborbefunde, Elektrokardiogramm und Röntgenuntersuchung umfaßten sowie aufgrund der Ergebnisse von Herzkatheteruntersuchungen und Angiocardiographie gestellt.

Da bisher eine totale Korrektur des Herzfehlers noch nicht möglich war, blieb als Therapie nur die Möglichkeit einer Palliativoperation nach BLALOCK oder eine Atrioseptotomie nach RASHKIND bei bestehendem erhöhtem Vorhofdruck rechts. Eine Anastomose nach Blalock wurde bei unseren Fällen bis zum Jahre 1970 bei 15 Patienten angelegt. Davon lebten im Bezugs-

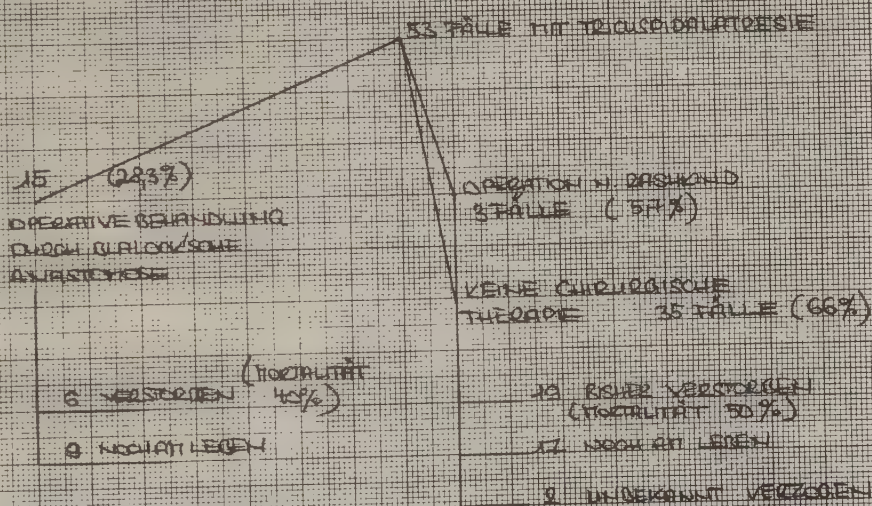
jahr 1970 noch 9 Fälle. (Mortalitätsquote 40%).
Bei 3 Patienten wurde die bereits angegebene Atrio-septotomie nach RASHKIND durchgeführt. Bei den übrigen 35 Patienten wurde keine Chirurgische Therapie eingeleitet. Ende des Jahres 1970 waren insgesamt 25 Patienten verstorben. (Mortalitätsquote ohne Palliativoperation 50%).

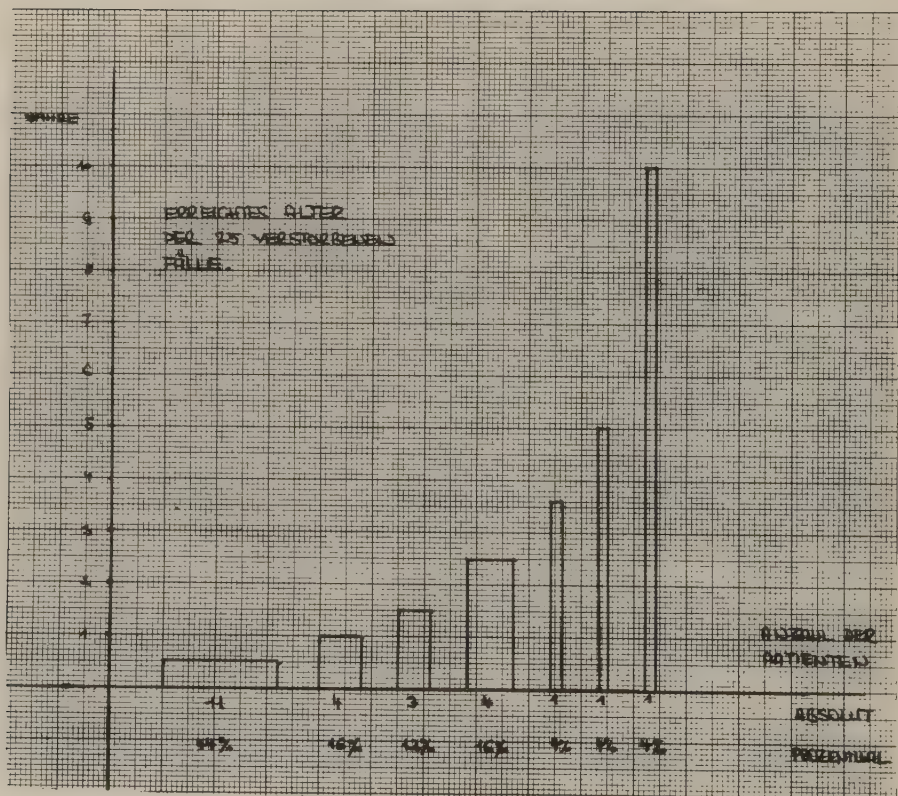
26 Patienten lebten unter teilweise sehr schlechten Bedingungen noch (oftmalige Blausuchtanfälle schon bei geringsten Belastungen, völlig unzureichende Leistungsfähigkeit, sehr schlechtes Gedeihen).
Das Schicksal von 2 Kindern ist ungeklärt, da sie mit ihren Eltern unbekannt ins Ausland verzogen sind.

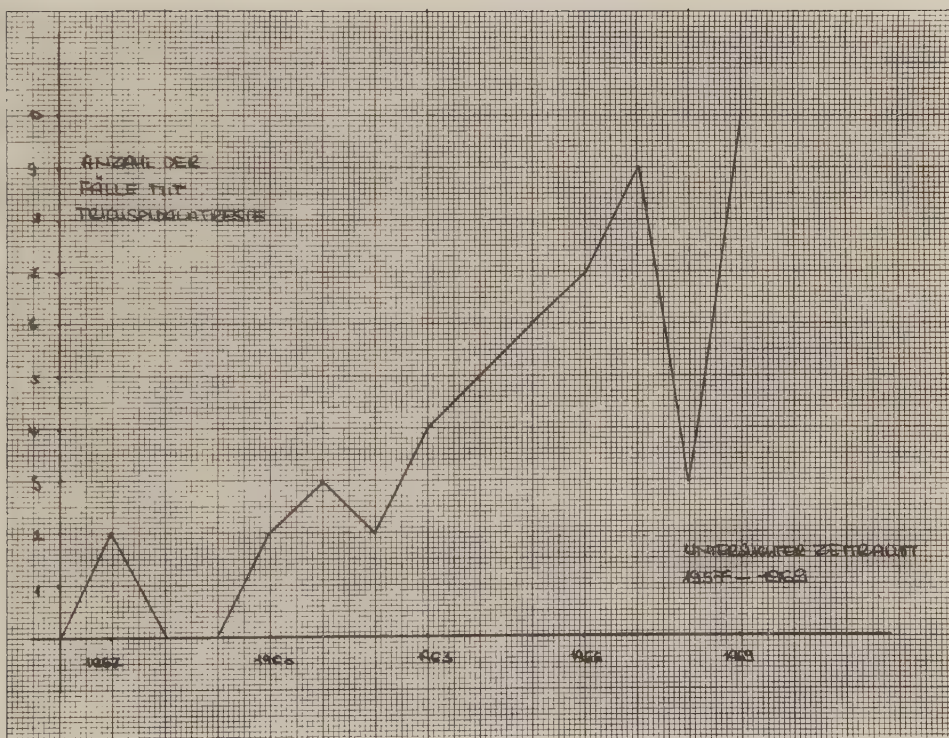
Interessante Aufschlüsse über das weitere Schicksal der noch lebenden Tricuspidalatresie Träger würde eine Nachuntersuchung vielleicht in einigen Jahren erwarten lassen.

TABELLEN UND ABBILDUNGEN

BEHANDLUNG UND VERLAUF DER UNTERSUCHTEN FÄLLE







LITERATUR

- ABBOTT, M.E.: Atlas of congenital cardiac disease.
New York: Amer. Heart Assoc. 1936.
- ABRAMS, H.L. and R. H. ALWAY: Tricuspid atresia
Americ. Pediat. 7, 660 (1951).
- ASTLEY, R., J. S. OLDHAM, and C. PARSONS: Congenital
tricuspid atresia. Brit. Heart J. 15, 287 (1953)
- BLALOCK, A., and C.R. HANLON: Surgical treatment of
complete transposition of the aorta and the
pulmonary artery. Surg. Gynec. Obstet. 90,1 (1950)
- BRINK, A.J. and C.A. NEILL: The electrocardiogramm in
congenital heart disease. Circulation
12, 604 (1955)
- BERGMANN, v.G. W. FREY und H.SCHWIEGK: Handbuch der
Inneren Medizin. 4.Auflage Band 9 395-408 (1960)
- BRAUNWALD, E. S.O. SAPIN, E.DONOSO and A.GRISHMAN: A
study of the EKG and VCG in congenital heart
disease. Amer. Heart J. 50, 831 (1956)
- BROWN, J.W., D. HEATH, TH.L. MORRIS, and W. WHITAKER:
Tricuspid atresia. Brit. Heart J. 18, 499 (1956)
- BURCHELL, H.B., B.E. TAYLOR, J.R.B. KNUTSON, and E.H.
WOOD: Circulatory adjustments to the hypoxemia
of congenital heart disease of the cyanotic type.
Circulation 1, 404 (1950).
- BUSCH, W.: Zwei Fälle von kongenitaler Atresie der venö-
sen Ostien des Herzens. Virchows Arch. Anat.
327, 490 (1955)
- CAMPBELL, M.: Selection of patients for surgery in con-
genital heart disease. Brit. med. Bull. 11, 178
(1955)

- CAMPBELL, and D. DEUCHAR: Results of the Blalock-Taussig operation in 200 cases of Morbus Caeruleus.
Brit. med. J. 1953I, 349
- CASTELLANOS, A., O.GARCIA y E.GONZALEZ: Frecuencia de la atresia tricuspidea en los estudios angiocardio-
graficos. Arch. Med. infant. 28, 167 (1959)
- CATEL, W. Differentialdiagnose von Krankheitssymptomen bei Kindern und Jugendlichen. Stuttgart:
Georg Thieme 1963 Bd. II 663-669
- COOLEY, R.N., R.D. SLOAN, C.R. HANLON, and H.T. BAHNSON:
Angiocardiology in congenital heart disease of cyanotic type. Radiology 54, 848 (1950)
- CUMMING, G.R., C.FERGUSON, J.N.BRIGGS, and E.G.BROWNELL:
Tricuspid atresia. J. thorac. Surg. 40, 31 (1960).
- DICKINSON, R.W. and J.P.JONES: Congenital heart block in an infant with associated multiple congenital cardiac malformations. Amer.J.Dis.Child 75, 81
(1948).
- DONZELOT, E., M.DURAND, C.METIANU et P.VLAD: L'axe électrique normal ou dévié à sa gauche dans les cardiopathies congénitales cyanogènes.
Arch. Mal. Coeur 43, 577 (1950).
- EDWARDS, J.E., and H.B.BURCHELL: Congenital tricuspid atresia: A classification. Med. Clin. N.
Amer. 33, 1177 (1949).
- FELL, E.H., B.M.GASUL, C.B.DAVIS, and R.CASAS: Surgical treatment of tricuspid atresia. Arch. Surg.
59, 445 (1949).
- GASUL, B., J.B.RICHMOND, and C.A.KRAKOWER: A case of tetralogy of fallot with a patent foramen ovale, showing a marked left ventricular hypertrophy and left axis deviation. J. Pediat. 35, 413 (1949)

- GRAPKE, L.: Seltener Fall von angeborenem Herzfehler.
Diss. Med. Basel 1883.
- GERACI, J.E., TH. J. DRY, and H.B.BURCHELL: Atrial septal defect and probable tricuspid atresia in adults.
Proc. Mayo Clin. 23, 510 (1948).
- GLENN, J.W.L.: Circulatory bypass of the right side of the heart. New Engl.J.Med. 259, 117 (1958).
- GOERTLER, K.L.: Normale und pathologische Entwicklung des menschlichen Herzens. Stuttgart: Georg Thieme 1958.
- GROE, M., M.STOCKMANN, und M. BETTEX: Lehrbuch der Kinderchirurgie. Stuttgart: Georg Thieme 1957.
- GROSSE-BROCKHOFF, P., P.LOOGEN und A.SCHAEDE: Angeborene Herz- und Gefäßmißbildungen. In: Handbuch der inneren Medizin, Bd.9, Teil 3. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1960.
- HEDINGER, E.: Transposition der großen Gefäße bei rudimentärer linker Herzkammer bei einer 56jährigen Frau. Zbl.allg.Path.path.Anat. 26, 529 (1915).
- HEGGLIN, R. Differentialdiagnose innerer Krankheiten. Stuttgart: Georg Thieme 1959.
- HENKE, H. und K.LUEASCH: Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie, Bd.2 Berlin: Springer 1924.
- HOLLING, H.E., and G.A.ZAK: Cardiac catheterization in the diagnosis of congenital heart disease.
Brit. Heart. J. 12, 153 (1950).
- KJELLBERG, G.R., E.MANNHEIMER, U.RUDHE, and B.JOHNSON: Diagnosis of congenital heart disease.
Chicago: The Year Book Publ. 1959.
- KROOP, I.G.: Congenital tricuspid atresia. Amer. Heart. J. 41, 549 (1951).

- KROOP, I.G. and A.GRISHMAN: The variability of the electrocardiogram in congenital tricuspid atresia. J. Pediat. 37, 231 (1950).
- KÜHNE, M.: Über zwei Fälle kongenitaler Atresie des Ostium venosum dextrum. Jb. Kinderheilk. 63, 235 (1906).
- NADAS, A.: Pediatric cardiology. London: W.B. Saunders Company 1957.
- OPITZ, H. und F. SCHMID: Handbuch der Kinderheilkunde Bd.7 Berlin-Heidelberg-New York: Springer 1966.
- RIKER, W.L., and R.MILLER: The diagnosis and treatment of tricuspid atresia. Surgery 38, 886 (1955).
- SCHAEDE, A.: Inversion des Herzens und Tricuspidalatresie. Dtsch. Arch. klin. Med. 199, 121 (1951).
- SCHAEDE, A.: Tricuspidalatresie bei einem 21jährigen Manne. Z. Kreisl.-Forsch. 41, 261 (1952).
- SNOW, P.J.D.: Tricuspid atresia: A new radioscopic sign. Brit. Heart J. 14, 387 (1952).
- SOMLYO, P.A., and H.K.HALLORAN: Tricuspid atresia: An electrocardiographic study. Amer. Heart J. 63, 171 (1962).
- SOMMERS, S.C., and J.M.JOHNSON: Congenital tricuspid atresia. Amer. Heart J. 41, 130 (1951)
- STOERMER, J.: Mschr. Kinderheilk. 104, 484 (1930).
- SULLIVAN, J.S., and J.L. MANGIARDI: Tricuspid atresia with right axis deviation. Amer. Heart J. 55, 450 (1958).
- SWAN, H.G., J.MARESH, and G.R.FISHER: Criteria of operability in tricuspid stenosis. J. Pediat. 35, 604 (1949).
- TAUSSIG, H.: Congenital malformations of the heart. Cambridge: The Commonwealth Fund 1960.
- TAUSSIG, H.B., and S.R. BAUERSFELD: Follow up studies on the first 1000 patients operated on for pulmonary stenosis or atresia. Cardiologica (Basel) 21, 541 (1952).

WIELAND, E.: Zur Klinik und Morphologie der angeborenen Tricuspidalatresie. Jb. Kinderheilk. 79, 320 (1914).

WITTENBORG, M.H., E.B.D.NEUHAUSER, and W.H.SPRUNT: Roentgenographic findings in congenital tricuspid atresia with hypoplasia of the right ventricle. Amer. J. Roentgenol. 44, 712 (1951)

WOOD, P.: Diseases of the Heart and Circulation. London: Eyre and Spottiswoode 1963.

LEBENSIAUF

Am 10.12.1941 wurde ich, Heribert Heinz König, als Sohn des Oberfeldmeisters Wilhelm Heribert König und seiner Ehefrau Anna Katharina König, geb. Ernst zu Rosenheim geboren.

Nach Besuch der ersten beiden Klassen der dortigen Volksschule, übersiedelten wir in die Gemeinde Schliersee. Nach Abschluß der 5. Volksschulklasse wechselte ich zur Oberrealschule Miesbach, wo ich im Juni 1962 mit dem Abitur abschloß.

Im Wintersemester 1962/63 immatrikulierte ich mich an der Ludwig Maximilians Universität in München im Fachbereich Medizin. Mein Medizinstudium beschloß ich im August 1968 mit dem Staatsexamen.

Nach Erhalt der Approbation als Arzt war ich als Assistenzarzt auf der Chirurgischen und Inneren Abteilung des Knappschaftskrankenhauses in Hausham tätig.

Vom November 1972 bis Februar 1974 leistete ich meinen Wehrdienst als Stabsarzt beim Geb.-San.-Btl. 8 in Murnau ab.

Seit dieser Zeit befinde ich mich wieder auf der Inneren Abteilung des Knappschaftskrankenhauses in Hausham als Assistenzarzt.

